



دانشگاه علوم پزشکی و خدمات بهداشتی - درمانی شهید بهشتی
دانشکده علوم تغذیه و صنایع غذایی
گروه تغذیه بالینی و رژیم درمانی

رژیم درمانی در اختلالات متابولیک ارثی

دکتر هادی طبیبی

ویرایش اول
۱۳۹۲

فهرست مطالب

صفحه	عنوان
۲	مقدمه
۳	فنیل کتون اوری
۷۱	فنیل کتون اوری در مادران باردار
۱۰۵	بیماری شربت افرا
۱۶۷	اختلالات سیکل اوره
۲۲۸	گالاکتوزمی
۲۶۵	اختلالات متابولیسم فروکتوز
۳۰۳	پیوست ها

مقدمه

در سال ۱۹۰۸ اختلالات ژنتیکی در متابولیسم بدن توسط Sir Archibald Garrod برای اولین بار مطرح شد. تاکنون بیش از ۲۰۰۰۰ بیماری ژنتیکی در انسان شناسایی شده اند که از این تعداد تقریباً ۴۰۰ بیماری در گروه اختلالات ژنتیکی در متابولیسم قرار می گیرند. این اختلالات ژنتیکی در متابولیسم تحت عناوین مختلفی مطرح می شوند که عبارتند از (۷-۱):

- اختلالات متابولیک ارثی (Inherited Metabolic Disorders)

- بیماری های متابولیک ارثی (Inherited Metabolic Diseases)

- اختلالات متابولیک ژنتیکی (Genetic Metabolic Disorders)

- اختلالات متابولیک سرشتی (Inborn Metabolic Disorders)

- خطاهای متابولیسمی سرشتی (Inborn Errors of Metabolism)

اختلالات ژنتیکی در متابولیسم در ابتدا تحت عنوان Inborn Errors of Metabolism توسط Sir Archibald Garrod مطرح شد (۲، ۵). علائم بالینی و آزمایشگاهی این اختلالات متابولیک ارثی معمولاً از دوره نوزادی ظاهر می شوند و در اکثر موارد اساساً تنها راه کنترل این بیماری ها استفاده از رژیم های غذایی مناسب می باشد. در صورتیکه این بیماری ها تحت درمان قرار نگیرند بر حسب نوع بیماری عوارض متعددی در کودکان ظاهر می شود که از جمله این علائم می توان به اختلال در رشد جسمی و یا عقب ماندگی ذهنی اشاره کرد (۲). اختلالات متابولیکی ارثی همانطور که بیان شد شامل تعداد قابل ملاحظه ای از اختلالات متابولیکی می شوند که سه گروه عمده از این اختلالات ناشی از کمبود آنزیم های مؤثر جهت متابولیسم اسیدهای آمینه، چربی ها و کربوهیدرات ها می باشند (۲، ۵). در این مبحث سه اختلال شایع در متابولیسم اسیدهای آمینه و دو اختلال شایع در متابولیسم کربوهیدرات ها مورد بحث قرار می گیرند و نحوه تغذیه و رژیم درمانی در این اختلالات توضیح داده می شوند. باید توجه داشت انجام رژیم درمانی در اختلالات متابولیک ارثی نیازمند تسلط کامل به مباحث تئوری و عملی پایه در زمینه رژیم درمانی در کودکان می باشد.

فنیل کتون اوری

بیماری فنیل کتون اوری (Phenylketonuria (PKU) بدلیل یک نقص ژنتیکی در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز (PAH) Phenylalanine Hydroxylase بوجود می آید (۱). این آنزیم که اساساً در کبد و تا حدودی در کلیه وجود دارد (۲) مسئول تبدیل فنیل آلانین به تیروزین است. نقص در فعالیت آنزیم PAH منجر به تجمع فنیل آلانین و متابولیت های حاصل از آن (از جمله فنیل کتون ها) در خون، بافت های بدن و ادرار می شود (۱، ۳). همچنین در این بیماری غلظت تیروزین در خون و بافت های بدن ممکن است به حد کمبود برسد (۱). در افراد بزرگسال ۹۰٪ اسید آمینه فنیل آلانین مصرفی در بدن به تیروزین تبدیل می شود و تنها ۱۰٪ آن در سنتز پروتئین ها مورد استفاده قرار می گیرد درحالیکه در کودکان ۴۰٪ اسید آمینه فنیل آلانین مصرفی در بدن به تیروزین تبدیل می شود و ۶۰٪ آن در سنتز پروتئین ها مورد استفاده قرار می گیرد (۲).

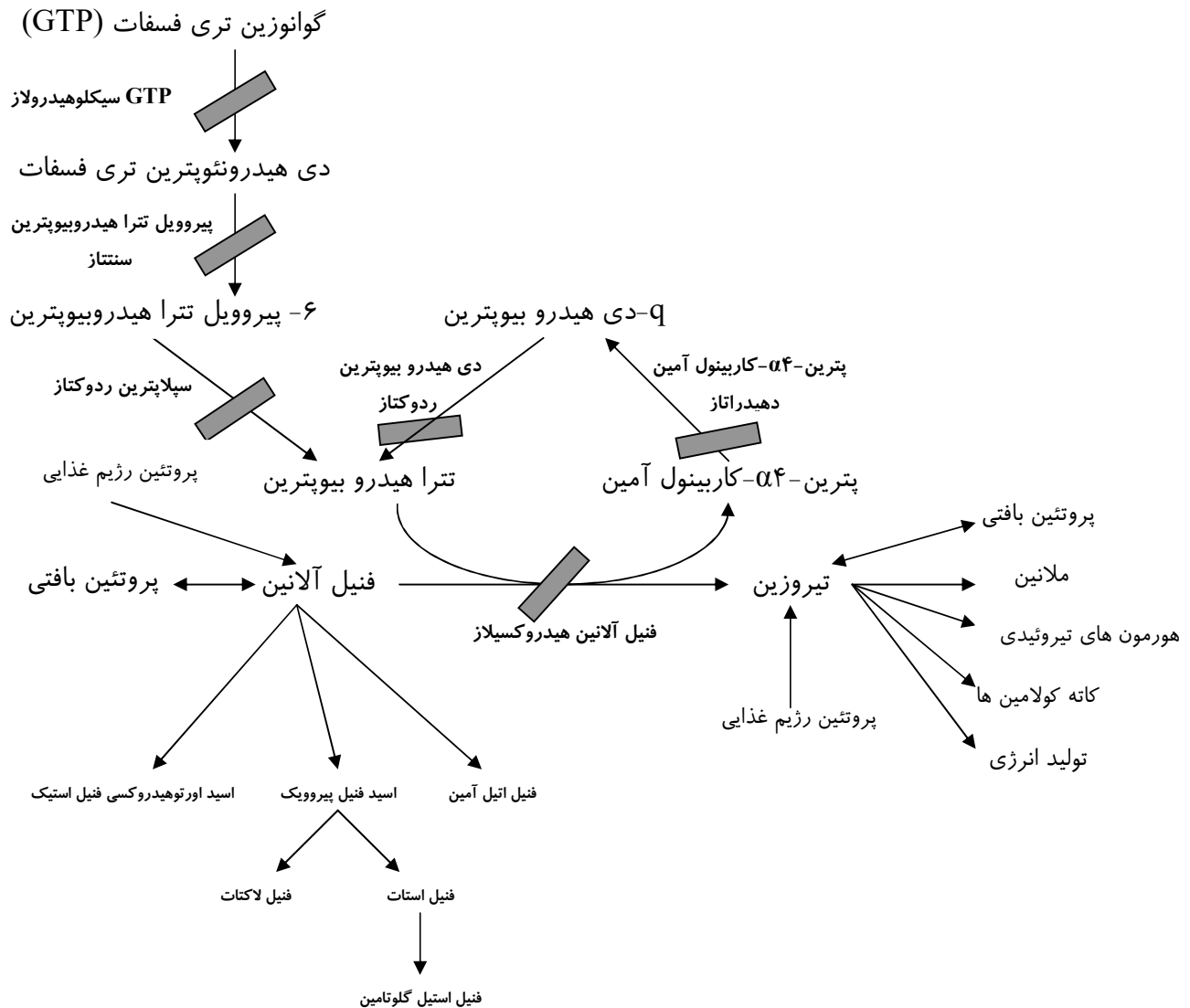
نقص در فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز به دو دلیل می تواند بوجود آید:

۱- موتاسیون های مختلف در ژن آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز که منجر به کاهش یا عدم فعالیت این آنزیم شده است و این امر دلیل اصلی فنیل کتون اوری می باشد (۲، ۳). در فنیل کتون اوری کلاسیک (Classical PKU) میزان فعالیت آنزیم PAH کمتر از ۲٪ می باشد (۲). درمان فنیل کتون اوری های ناشی از کمبود فعالیت آنزیم PAH تجویز یک رژیم محدود از فنیل آلانین (Phenylalanine-Restricted Diet) همراه با تجویز اسید آمینه تیروزین می باشد که در مباحث بعد توضیح داده می شود (۱).

۲- اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین (Tetrahydrobiopterin (H4 biopterin) که یک کوآنزیم ضروری برای آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز می باشد. این امر دلیل فنیل کتون اوری و هیپرفنیل آلانینمی در حدود ۱-۲٪ بیماران مبتلا به PKU می باشد (۲، ۳). اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین می تواند به دلیل اختلال در آنزیم های گوانوزین تری فسفات سیکلوهدرولاز، پیروویل تترا هیدروبیوپترین سنتتاز (Pyruvyl-tetra hydrobiopterin synthase)، سپاپترین ردوکتاز (Sepiapterin reductase)، پترین- α ۴-کاربینول آمین دهدراتاز

شکل ۱ نشان داده شده است (۱). این آنزیم ها در کبد و بافت‌های دیگر وجود دارند (۲).
 (Pterin-4 α -carbinolamine dehydratase) و دی هیدروبیوپترین ردوکتاز باشد که در

شکل ۱- متابولیسم فنیل آلانین و اختلالات آنزیمی در بیماری PKU (۱،۲،۴)



لازم به ذکر است که تتراهیدروبیوپترین یک کوآنزیم ضروری برای آنزیم های فنیل آلانین هیدروکسیلاز، تیروزین هیدروکسیلاز و تریپتوفان هیدروکسیلاز می باشد. لذا در بیماران دچار اختلال در سنتز تتراهیدروبیوپترین، درمان کمبود تتراهیدروبیوپترین، نیازمند تجویز تتراهیدروبیوپترین، تجویز یک رژیم محدود از فنیل آلانین، L-DOPA و کاربری دوبا

می باشد (۱). تتراهیدروبیوپترین بصورت قرص کووان (Kuvan) در بازار وجود دارد. مصرف این دارو در دوران بارداری مناسب نیست و توصیه نمی شود.

باید توجه داشت که در بعضی بیماران مبتلا به PKU، هیپر فنیل آلانینی ممکن است به دلیل موتاسیون ژن آنزیم PAH و در نتیجه تمایل کم این آنزیم برای کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین باشد که در این حالت درمان آنها با تجویز تتراهیدروبیوپترین به میزان ۵-۱۰ mg/kg در روز (و حداکثر ۲۰ mg/kg در روز) صورت می گیرد (۱، ۳).

بیماری PKU که شایع ترین اختلال در متابولیسم اسید های آمینه می باشد (۵) بروز آن تقریباً ۱ در ۱۰۰۰۰ تا ۱ در ۲۵۰۰۰ تولد زنده می باشد (۱). اگر بیماران مبتلا به PKU تحت درمان قرار نگیرند مبتلا به عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) غیر قابل برگشت، الکتروانسفالوگرام غیر طبیعی، حملات تشنجی (Seizures)، اختلال در رشد فیزیکی، بیش فعالیتی (Hyperactivity)، بوی نامطلوب موش یا بوی نامطلوب رطوبت (Mousy or Musty Odor)، میکروسفالی (Microcephaly)، اگزما و برخی عوارض دیگر می شوند (۱، ۲، ۴). لازم به ذکر است که بوی نامطلوب این بیماران به دلیل وجود فنیل کتونها در مایعات بدن از جمله ادرار می باشد (۴، ۵).

غربالگری نوزادان، تشخیص و مداخله تغذیه ای زود هنگام می تواند سبب شود که کودکان مبتلا به PKU دارای رشد فیزیکی و ضریب هوشی طبیعی شوند (۱، ۲). قبلاً تصور می شد که بیماران با PKU در سن مدرسه می توانند رژیم محدود از فنیل آلانین را کنار بگذارند چراکه اعتقاد بر این بود که در سن مدرسه رشد مغز کامل می شود و دیگر چنین رژیمی ضروری نمی باشد، اما مطالعات نشان داده اند بچه هایی که از سن مدرسه رژیم غذایی محدود از فنیل آلانین را کنار می گذارند در مقایسه با کودکان همسن مبتلا به PKU که رژیم محدود از فنیل آلانین را ادامه داده اند دارای ضریب هوشی پایین تری بوده اند، تکالیف مدرسه را ضعیف تر انجام داده اند و دارای مشکلات در زمینه یادگیری و همچنین مشکلات رفتاری بوده اند (۱، ۶). بنابراین اکنون توصیه می شود که بیماران مبتلا به PKU باید در کل دوره زندگی خود روی رژیم غذایی محدود از فنیل آلانین باقی بمانند و کنترل متابولیک آنها به خوبی صورت گیرد (۱، ۴-۶).

آزمایش های غربالگری و تشخیصی PKU

جهت تشخیص زود هنگام PKU لازم است از نوزادان حداقل بعد از ۲۴ ساعت تغذیه شدن با شیر مادر یک نمونه خون گرفته شود. این نمونه خون معمولاً از پاشنه پای نوزاد گرفته می شود. اندازه گیری غلظت فنیل آلانین در این نمونه خون معمولاً بر مبنای روش ممانعت باکتریایی (Bacterial Inhibition Assay) که به آن تست گاتری (Guthrie test) نیز می گویند صورت می گیرد، البته در این زمینه روشهای اندازه گیری دیگری نیز وجود دارد (۱، ۴، ۷).

در صورتیکه بر مبنای تست فوق الذکر در نوزادان با سن ۲۴ ساعت یا کمتر غلظت فنیل آلانین برابر با ۲ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد و در نوزادان با سن بیشتر از ۲۴ ساعت غلظت فنیل آلانین برابر با ۴ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد این امر نشانگر آنست که این نوزادان ممکن است مبتلا به PKU باشند و در نتیجه این نوزادان باید تحت آزمایشات تکمیلی جهت تعیین قطعی بیماری PKU و تشخیص نقص آنزیمی مربوطه قرار گیرند (۱، ۷) چراکه در این بیماران درمان وابسته به نقص آنزیمی مربوطه می باشد (۱).

باید توجه داشت که در مادران بارداری که جنین آنها مبتلا به PKU می باشد غلظت فنیل آلانین در مایع آمنیوتیک (Amniotic Fluid) تا سه ماهه سوم بارداری افزایش نمی یابد و همچنین کشت سلول های مایع آمنیوتیک نیز نمی تواند در شناسایی جنین های مبتلا به PKU کمک نماید چراکه آنزیم PAH در سلول های مایع آمنیوتیک سنتز نمی شود (۲).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به PKU تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود جهت پیشگیری از عوارض بیماری می باشد (۷) و هدف از تغذیه صحیح در این بیماران از یک سو شامل محدود نمودن فنیل آلانین در رژیم غذایی بر مبنای میزان تحمل فنیل آلانین توسط بیمار می باشد که سبب کاهش غلظت فنیل آلانین خون می گردد و از سوی دیگر شامل تجویز مکمل تیروزین می باشد که این امر ضروری است و سبب حفظ غلظت طبیعی تیروزین پلاسما می شود (۱).

در تغذیه بیماران مبتلا به PKU اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

- ۱- حفظ غلظت فنیل آلانین پلاسمایی ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۲-۵ mg/dL بر مبنای روش ممانعت باکتریایی یا ۱۲۰-۳۰۰ $\mu\text{mol/L}$ بر مبنای روشهای کمی

- در بزرگسالان مبتلا به PKU ، حفظ غلظت فنیل آلانین پلاسما ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا بین ۲-۱۰ mg/dL یا ۶۰۵-۱۲۰ μmol/L مورد نظر می باشد. با این حال جهت پیشگیری از عوارض لازم است غلظت در محدوده نرمال (۱۲۰-۳۰۰ μmol/L) حفظ شود.

در عمل بدست آوردن خون ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا همیشه ممکن نمی باشد لذا اگر غلظت اسیدهای آمینه در زمانهای دیگری سنجیده می شود باید استانداردهای بومی قابل قبول ایجاد گردد.

باید توجه داشت که غلظت فنیل آلانین پلاسما باید یک تا دو بار در هفته اندازه گیری شود و غلظت فنیل آلانین پلاسما بین ۲-۵ mg/dL حفظ شود. در غیر این صورت کمبود فنیل آلانین ممکن است رخ دهد که می تواند منجر به نارسایی رشد و عقب ماندگی ذهنی شود.

۲- حفظ غلظت تیروزین پلاسما ۲-۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۵۰-۱۰۰ μmol/L (یا حفظ غلظت تیروزین پلاسما در محدوده نرمال بر حسب سن مطابق با تست آزمایشگاهی مورد استفاده).

۳- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و حفظ BMI مناسب در بزرگسال

۴- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۵- پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۶- پیشگیری از اختلال در تکامل ذهنی، آسیب سیستم اعصاب و ایجاد ناهنجاریهای رفتاری

۷- پیشگیری از استئوپنی ، اگزما و بوی نامطلوب بدن

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در بیماران مبتلا به PKU به شرح زیر می باشد:

دریافت انرژی

میزان انرژی مورد نیاز کودکان و نوجوانان مبتلا به PKU می تواند بر مبنای فرمول های زیر صورت گیرد (۸):

الف- محاسبه انرژی برای کودکان پسر و دختر ۲-+ ساله با BMI برای سن (یا وزن برای قد) بین صدک های ۳ تا ۹۷

- کودکان ۳-+ ماهه
$$+175 [(100 - (\text{وزن} \times 89))] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

کودکان ۴-۶ ماهه - $56 + [(100 - \text{وزن (kg)} \times 89)] =$ کل انرژی مورد نیاز

کودکان ۷-۱۲ ماهه - $22 + [(100 - \text{وزن (kg)} \times 89)] =$ کل انرژی مورد نیاز

کودکان ۱۳-۳۵ ماهه - $20 + [(100 - \text{وزن (kg)} \times 89)] =$ کل انرژی مورد نیاز

ب- محاسبه انرژی برای پسران سنین ۳ سال به بالا :

پسران ۳-۸ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵ -

$20 + [(1.93 \times (m) + (26.7 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 61.9) - 88.5)] =$ کل انرژی مورد نیاز

پسران ۹-۱۸ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵ -

$25 + [(1.93 \times (m) + (26.7 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 61.9) - 88.5)] =$ کل انرژی مورد نیاز

پسران ۱۸-۳ ساله با BMI برای سن معادل یا بالاتر از صدک ۸۵ -

$[(1.614 \times (m) + (19.5 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 50.9) - 114)] =$ کل انرژی مورد نیاز

ضریب فعالیت بدنی (PA) برای پسران ۳-۱۸ ساله به شرح زیر می باشد:

وضعیت فرد از نظر فعالیت بدنی	پسران دارای BMI برای سن کمتر از صدک ۸۵	پسران دارای BMI برای سن معادل یا بیشتر از صدک ۸۵
بیشتر فعالیت ها به صورت نشسته (Sedentary)	۱	۱
فعالیت بدنی کم (Low Active)	۱/۱۳	۱/۱۲
فعال (Active)	۱/۲۶	۱/۲۴
خیلی فعال (Very Active)	۱/۴۲	۱/۴۵

ج- محاسبه انرژی برای دختران سنین ۳ سال به بالا :

دختران ۳-۸ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵ -

$20 + [(1.934 \times (m) + (10 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 30.8) - 135.3)] =$ کل انرژی مورد نیاز

دختران ۹-۱۸ ساله با BMI برای سن بین صدک های ۵ تا ۸۵ -

$25 + [(1.934 \times (m) + (10 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 30.8) - 135.3)] =$ کل انرژی مورد نیاز

دختران ۱۸-۳ ساله با BMI برای سن بالای صدک ۸۵ -

$[(1.616 \times (m) + (15 \times (kg) \times PA) + (سن (y) \times 41.2) - 389)] =$ کل انرژی مورد نیاز

ضریب فعالیت بدنی (PA) برای دختران ۱۸-۳ ساله به شرح زیر می باشد:

وضعیت فرد از نظر فعالیت بدنی	دختران دارای BMI برای سن کمتر از صدک ۸۵	دختران دارای BMI برای سن معادل یا بیشتر از صدک ۸۵
بیشتر فعالیت ها به صورت نشسته (Sedentary)	۱	۱
فعالیت بدنی کم (Low Active)	۱/۱۶	۱/۱۸
فعال (Active)	۱/۳۱	۱/۳۵
خیلی فعال (Very Active)	۱/۵۶	۱/۶۰

- محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به PKU مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

باید توجه داشت در مورد کودکان تا سن یکسالگی استفاده از جدول ۱ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود. اما محاسبه انرژی در کودکان بالای یک سال، نوجوانان و بزرگسالان بهتر است با استفاده از فرمول های فوق الذکر صورت گیرد، هر چند که استفاده از مقادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱ نیز امکان پذیر است.

بطور کلی دریافت انرژی در نوزادان و کودکان مبتلا به PKU باید در حدی باشد که سبب افزایش وزن نرمال شود و در بزرگسالان باید در حدی باشد که باعث حفظ BMI مناسب شود. نیاز به انرژی در این بیماران با توجه به اینکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند ممکن است بیشتر از حد نرمال باشد (۱).

اگر در کودکان مبتلا به PKU، بیش فعالی (Hyperactivity) وجود داشته باشد، ممکن است نیاز به انرژی بطور قابل ملاحظه ای افزایش یابد (۱).

دریافت ناکافی انرژی سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان مبتلا به PKU و کاهش وزن در بزرگسالان می شود. باید توجه داشت کاهش وزن منجر به افزایش غلظت فنیل آلانین پلاسما به دلیل کاتابولیسم پروتئین می شود و از سوی دیگر رشد ناکافی نوزادان و کودکان منجر به کاهش تحمل نسبت به فنیل آلانین می شود (۱).

باید توجه داشت دریافت انرژی به میزانی بیشتر از حد مورد نیاز سبب چاقی بیماران مبتلا به PKU می شود. درمان چاقی در بیماران مبتلا به PKU مشکل می باشد چراکه کاهش وزن و در نتیجه تجزیه بافت ها می تواند سبب بالا رفتن غلظت فنیل آلانین در خون بیماران شود (۲).

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد (۱):

جدول ۱- میزان انرژی، پروتئین، فنیل آلانین و تیروزین مورد نیاز در بیماران مبتلا به PKU

سن	انرژی و ماده مغذی			
	پروتئین (g/kg)	فنیل آلانین (mg/kg)	تیروزین (mg/kg)	انرژی (kcal/kg)
نوزادان				
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳/۵-۳	۲۵-۷۰	۳۰۰-۳۵۰	۱۲۰ (۱۴۵-۹۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳/۵-۳	۲۰-۴۵	۳۰۰-۳۵۰	۱۱۵ (۱۴۵-۹۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۳-۲/۵	۱۵-۳۵	۲۵۰-۳۰۰	۱۱۰ (۱۳۵-۸۰)
۹ ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۳-۲/۵	۱۰-۳۵	۲۵۰-۳۰۰	۱۰۵ (۱۳۵-۸۰)
دختران و پسران	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	≥ ۳۰	۲۰۰-۴۰۰	۱۷۲۰-۳۰۰۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	≥ ۳۵	۲۱۰-۴۵۰	۲۲۵۰-۳۵۰۰	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	≥ ۴۰	۲۲۰-۵۰۰	۲۵۵۰-۴۰۰۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
خانم ها	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	≥ ۵۰	۲۵۰-۷۵۰	۳۴۵۰-۵۰۰۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	≥ ۵۵	۲۳۰-۷۰۰	۳۴۵۰-۵۰۰۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	≥ ۶۰	۲۲۰-۷۰۰	۳۷۵۰-۵۰۰۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
آقایان	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	≥ ۵۵	۲۲۵-۹۰۰	۳۳۸۰-۵۵۰۰	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	≥ ۶۵	۲۹۵-۱۱۰۰	۴۴۲۰-۶۵۰۰	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	≥ ۷۰	۲۹۰-۱۲۰۰	۴۳۵۰-۶۵۰۰	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

- باید توجه داشت نیاز نوزادان نارس به فنیل آلانین بیشتر از بالاترین مقادیر ذکر شده می باشد (۵).

در مواردیکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند نیازهای پروتئینی بدلائل زیر بیشتر از DRI هستند (۱):

- جذب سریع اسیدهای آمینه

- غلظت اسیدهای آمینه سریعاً بعد از مصرف وعده های غذایی به حداکثر مقدار خود در خون می رسد و این حداکثر غلظت بالاتر از حد طبیعی می باشد.

- کاتابولیسم سریع اسیدهای آمینه

- کاهش احتمالی کل جذب اسیدهای آمینه

باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین در طولانی مدت سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان، کاهش وزن در بزرگسالان، استئوپنی، ریزش موها و کاهش تحمل نسبت به فنیل آلانین می شود.

دریافت فنیل آلانین

میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد (۱). میزان نیاز به فنیل آلانین بطور گسترده ای از بیماری به بیماری تغییر می کند و این امر وابسته به میزان فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز است. از سوی دیگر میزان نیاز به فنیل آلانین در هر بیمار وابسته به سن، میزان رشد، کفایت دریافت انرژی و پروتئین و همچنین وضعیت سلامت فرد می باشد. اگر غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده های زیر باشد باید فنیل آلانین را از رژیم غذایی برای مدت زمان معینی که در جدول ۲ ذکر شده است حذف نماییم (۱):

جدول ۲- مدت زمان حذف فنیل آلانین از رژیم غذایی بر حسب غلظت فنیل آلانین پلاسما

غلظت فنیل آلانین پلاسما		مدت زمان حذف فنیل آلانین از رژیم غذایی (بر حسب ساعت)
mg/dL	μmol/L	
<۱۰ تا >۵	<۶۰۵ تا >۳۰۰	۲۴
<۲۰ تا ۱۰	<۱۲۱۰ تا ۶۰۵	۴۸
<۴۰ تا ۲۰	<۲۴۲۰ تا ۱۲۱۰	۷۲
≥ ۴۰	≥ ۲۴۲۰	۹۶

جهت پیشگیری از کمبود فنیل آلانین، باید در طی دوره ای که فنیل آلانین از رژیم غذایی حذف می شود غلظت فنیل آلانین پلاسما بطور روزانه ارزیابی شود. میزان فنیل آلانین تجویز شده جهت شروع درمان بعد از مدت زمان معینی که فنیل آلانین از رژیم غذایی حذف شده بود وابسته به غلظت فنیل آلانین پلاسما (که بطور کمی اندازه گیری شده و نه توسط روش ممانعت باکتریایی) می باشد که در جدول ۳ نشان داده شده است (۱):

جدول ۳- میزان فنیل آلانین رژیمی جهت شروع درمان برحسب غلظت فنیل آلانین پلاسما

غلظت فنیل آلانین پلاسما		فنیل آلانین رژیم غذایی (mg/kg)
mg/dL	$\mu\text{mol/L}$	
≤ 10	≤ 605	70
$10 < \leq 20$	$605 < \leq 1210$	55
$20 < \leq 30$	$1210 < \leq 1815$	45
$30 < \leq 40$	$1815 < \leq 2420$	35
> 40	> 2420	25

- لازم به ذکر است در مواردیکه غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده نرمال ($120-300 \mu\text{mol/L}$) باشد بر مبنای جدول ۱ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی تعیین می شود.

باید توجه داشت که اندازه گیری مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسما جهت ارزیابی نیازهای در حال تغییر بیمار ضروری می باشد. هر چه غلظت فنیل آلانین پلاسما نزدیک محدوده طبیعی حفظ شود، تعداد دفعات اندازه گیری غلظت فنیل آلانین پلاسما باید بیشتر شود تا از کمبود آن پیشگیری شود.

کمبود فنیل آلانین سبب عوارض زیر می شود:

- تغییرات استخوانی و کاهش میزان رشد در نوزادان و کودکان و کاهش وزن در بزرگسالان
- آمینواسیداورى، کاهش غلظت پره آلبومین پلاسما و هیپوپروتئینمی
- عقب ماندگی ذهنی
- ریزش موها

لازم به ذکر است بین ۳ تا ۵ ماهگی مشاهده شده است که نیاز به فنیل آلانین به ازای هر کیلوگرم وزن بدن ممکن است به طور قابل ملاحظه ای کاهش یابد.

دریافت تیروزین

کمترین میزان تیروزین مورد نیاز بیماران مبتلا به PKU مطابق با جدول ۱ می باشد که درمان باید از این مقادیر شروع شود (۱). دریافت تیروزین در بیماران مبتلا به PKU باید در حدی باشد که غلظت پلاسمایی تیروزین را در محدوده درمانی حفظ نماید. تغییر نیاز بیماران مبتلا به PKU به تیروزین باید از طریق اندازه گیری مکرر غلظت تیروزین پلاسما تعیین شود (۱).

دریافت مایعات

در شرایط نرمال، میزان مایعات مورد نیاز برای نوزادان (Neonates) حداقل ۱/۵ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده و برای کودکان و بزرگسالان ۱ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده می باشد (۱). در صورتیکه مایعات کافی برای شیرخواران بویژه کمتر از ۱ سال تجویز نشود این امر منجر به دهیدراتاسیون می شود چراکه ظرفیت تغلیظ کلیه در شیرخواران کم می باشد. باید توجه داشت مصرف مایعات در مقادیری بیش از مقادیر فوق الذکر بدون اشکال است. همچنین نیاز به مایعات در مواردی که دفع آب از بدن مثلاً در هنگام تب، اسهال یا استفراغ افزایش یافته است می تواند بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱). در نوزادان لازم است از آب جوشیده سرد شده استفاده نماییم اما در کودکان بزرگتر می توانیم از آب شیر استفاده نماییم (۱).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU که در جدول ۴ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب انواع غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین (Phenylalanine- Free Medical Food) که به آنها شیرخشک های فاقد فنیل آلانین (Phenylalanine- Free Formula) نیز می گویند (۱، ۶) و برخی از آنها در جدول ۵ ارائه شده اند آشنا شویم (۱). از جمله این غذای طبی فاقد فنیل آلانین می توان به Phenex-1 و Phenex-2 اشاره کرد، اما این دو نوع غذای طبی در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که فاقد فنیل آلانین هستند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای

طبی کومیدا (Comida) نوع A, B و C, xp آنالوگ (xp Analog), آنامیکس (Anamix), xp ماکساماید (xp Maxamaid) و xp ماکسامم (xp Maxamum) اشاره کرد. در پایان مبحث بیماری PKU بروشور (Brochure) این غذاهای طبی قرار داده شده است. لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به PKU ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین Phenex-1 و Phenex-2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا در مواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۴- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست جانشینی برای بیماری PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی
۳۰	۰/۶	۲۰	۳۰	۱	گروه نان و غلات
۶۰	۰/۵	۱۰	۱۵	۱	گروه میوه
۱۰	۰/۵	۱۰	۱۵	۱	گروه سبزی
۶۵	۰/۱	۴	۵	۱	گروه الف غذاهای آزاد
۵۵	۰	۰	۰	۱	گروه ب غذاهای آزاد
۶۰	۰/۱	۴	۵	۱	گروه چربی
۷۲	۱/۰۷	۵۵	۴۸	۱۰۰cc	شیر مادر
۶۳	۳/۳۹	۱۶۴	۱۶۴	۱۰۰cc	شیر کامل گاو
۴۸/۵	۰/۹۷	۳۹/۵	۳۹/۵	۱۰g	شیر خشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)
۴۶	۱/۵۴	۷۰/۲	۶۷/۸	۱۰g	شیر خشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)

جدول ۵- ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین

میزان مواد مغذی و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی				محدوده سنی مورد استفاده	انواع غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین
انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)		
۴۸۰	۱۵	۱۵۰۰	۰	۰-۱ سالگی	Phenex-1 ^Δ
۴۱۰	۳۰	۳۰۰۰	۰	بعد از ۱ سالگی	Phenex-2
۵۰۷	۱۱/۸	۱۲۵۰	۰	۰-۱ سالگی	Comida A
۴۲۲	۳۱/۱	۲۵۰۰	۰	۱-۱۴ سالگی	Comida B
۳۰۲	۷۵	۷۶۰۰	۰	بعد از ۱۴ سالگی	Comida C *
۴۷۵	۱۳	۱۴۴۰	۰	۰-۱ سالگی	xp Analog
۳۹۰	۲۹	۳۱۴۰	۰	۱-۱۰ سالگی	Anamix
۳۰۹	۲۵	۲۷۰۰	۰	۱-۸ سالگی	xp Maxamaid *
۲۹۷	۳۹	۴۲۰۰	۰	بعد از ۸ سالگی	xp Maxamum*

^Δ غذای طبی Phenex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی در صورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا با استفاده از شیر مادر یا شیرخشک معمولی میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می‌نماییم (۱، ۳، ۵-۷) و سپس میزان پروتئین آنها را محاسبه می‌کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 تأمین می‌نماییم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می‌کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می‌نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می‌نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می‌توانیم از گروه ب غذاهای آزاد موجود در فهرست جانشینی بیماران مبتلا به PKU (بر مبنای سن آنها) تأمین نماییم (۱، ۷).

لازم به ذکر است که در برخی موارد مجموع انرژی تأمین شده از طریق شیر مادر (یا شیرخشک معمولی) و غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 ممکن است بیشتر از انرژی محاسبه شده برای کودک باشد که این امر فاقد اشکال است چراکه نیاز این کودکان به انرژی بیشتر از کودکان نرمال می‌باشد در این زمینه توجه به مثال ۱ راهگشا می‌باشد.

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به PKU می‌توانیم میزان پودر شیرخشک معمولی محاسبه شده را با میزان پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex محاسبه شده مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۳، ۶). این امر اولاً سبب می‌شود که کودک با دو طعم متفاوت روبرو نشود و ترجیحی نسبت به یکی از این دو طعم پیدا نکند. ثانیاً این امر باعث می‌شود که کودک محلول تغذیه ای با ترکیبی متعادل از اسیدهای آمینه دریافت نماید (۳). لازم به ذکر است همین کار را می‌توان در مورد شیر مادر و غذای طبی نیز انجام داد.

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به PKU که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می‌باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا با استفاده از شیر مادر، شیر خشک (و بعد از یکسالگی شیرگاو) و گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۴، میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می‌نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه

می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-1 یا Phenex-2 مطابق با سن کودک تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱، ۷). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به PKU که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می باشد توجه به مثال های ارائه شده بسیار راهگشا می باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به PKU به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰ عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلوها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده ، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیرخشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به PKU توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به PKU، مکمل L-تیروزین باید به صورت سوسپانسیون خالص L-تیروزین تجویز شود. جهت تهیه سوسپانسیون L-تیروزین لازم است مقدار پودر L-تیروزین وزن شده را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت 0.5 mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۵۰۰ میلی گرم پودر L-تیروزین را با آب جوشیده سرد شده به حجم ۱ لیتر برسانیم. سوسپانسیون L-تیروزین تهیه شده را باید در ظرف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال قرار داد و سوسپانسیون استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده است بعد از یک هفته باید دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱). مقدار مورد نیاز سوسپانسیون L-تیروزین را می توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین در طول روز اضافه نماییم (۱).

در مورد کودکان یا بزرگسالان می توان پودر L-تیروزین را از طریق مخلوط کردن با پوره میوه، پوره سبزی یا پوره سیب زمینی تجویز نمود. همچنین مکمل L-تیروزین می تواند به صورت قرص های L-تیروزین تجویز شوند (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به PKU می توان شیرخشک های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه گیری نمود. همچنین میزان پودر شیر خشک های معمولی و پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین مورد نیاز را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک های آماده شده و محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین باید قبل از استفاده خوب تکان داده شود. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می توانند محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین را سرد مصرف نمایند. همچنین توصیه می شود که محلول غذاهای طبی در آون های مایکروویو گرم نشود چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا

ترکیدن ظروف شیشه ای حاوی این محلول ها شود (۱) و ثانياً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش های قهوه ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش ها سبب می شوند که کربوهیدرات ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می شوند (۱).

مطالعات نشان داده اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می یابد (۵).

۶- اگر محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین تجویز شده کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۲٪/۰٪ از α -لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزانوئیک (Docosahexaenoic Acid (DHA) و اسید ایکوزاهگزانوئیک (Eicosahexaenoic Acid (EPA) هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

۷- در بیماران مبتلا به PKU استفاده از شیرین کننده مصنوعی آسپارتام (Aspartame) و مواد غذایی حاوی آن مجاز نمی باشد چراکه آسپارتام متشکل از دو اسید آمینه فنیل آلانین و اسید اسپارتیک می باشد.

۸- به کودکان مبتلا به PKU بعد از ۲ سالگی بایستی مطابق با جدول ۶ در زمینه انتخاب مواد غذایی مناسب آموزش دهیم (۶):

جدول ۶- فعالیت های مورد انتظار از کودکان مبتلا به PKU در زمینه تغذیه

سن (سال)	فعالیت های مورد انتظار در زمینه تغذیه
۲-۳	تمایز قائل شدن بین غذاهای مجاز و غیر مجاز
۳-۴	آگاه بودن در مورد اینکه چند بار از غذاهای مجاز می تواند روزانه استفاده نماید.
۴-۵	آگاه بودن در مورد اینکه چه میزان از غذاهای مجاز می تواند روزانه مصرف نماید.
۵-۶	تهیه کردن غذای طبی مورد نیاز خود با اندازه گیری دقیق میزان پودر
۶-۷	نوشتن مواد غذایی مصرفی روزانه
۷-۸	تصمیم گیری در مورد میان وعده بعد از مدرسه
۸-۹	تهیه کردن صبحانه خود
۹-۱۰	بسته بندی ناهار خود
۱۰-۱۴	مدیریت انتخاب مواد غذایی با افزایش استقلال خود
۱۴-۱۸	مدیریت بیماری خود بطور مستقل

۹- کودکان مبتلا به PKU حتی اگر غذای آنها متفاوت از غذای خانواده باشد باید همراه با افراد خانواده غذای خود را مصرف نمایند و از مصرف غذا بصورت جداگانه بایستی خودداری شود (۳). همچنین غذای کودکان مبتلا به PKU بایستی از نظر رنگ، طعم و ظاهر جذاب تهیه شوند تا کودکان به خوردن آن ترغیب شوند (۳). در کودکان مبتلا به PKU که در سنین مدرسه هستند نباید غذایی طبی در میان وعده غذایی که کودک در مدرسه مصرف می نماید قرار داده شود (۳).

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در بیماران مبتلا به PKU

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در بیماران مبتلا به PKU لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما

در شروع درمان تغذیه ای بیماران مبتلا به PKU، تا زمانیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین به حالت پایدار برسد و به نیاز های تغذیه ای فنیل آلانین و تیروزین نزدیک شویم باید با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین را هفته ای دو بار اندازه گیری نماییم (۱).

در ادامه درمان، اندازه گیری مکرر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین ما را نسبت به رعایت درمان تغذیه ای تجویز شده، مطمئن می سازد. در این حالت اندازه گیری غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و تیروزین با روشهای Bacterial Inhibition یا Fluorometric به طور هفتگی و در صورت استفاده از روشهای کمی به طور ماهیانه باید انجام شود (۱).

در این بیماران ممکن است با وجود اینکه رژیم غذایی تجویز شده به طور کامل مصرف می شود اما غلظت پلاسمایی فنیل آلانین قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت ۱۵ میلی گرم به میزان فنیل آلانین تجویز شده اضافه می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم کمتر از $120 \mu\text{mol/L}$ (2 mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از $300 \mu\text{mol/L}$ (5 mg/dL) و کمتر از $605 \mu\text{mol/L}$ (10 mg/dL) است و فرد مورد نظر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت ۱۵ میلی گرم از میزان فنیل آلانین تجویز شده کم می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت

پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از $300 \mu\text{mol/L}$ (5 mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱). اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از $605 \mu\text{mol/L}$ (10 mg/dL) است و فرد مورد نظر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت ۳۰ میلی گرم از میزان فنیل آلانین تجویز شده کم می کنیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را بعد از ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از $605 \mu\text{mol/L}$ (10 mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU، عواملی از قبیل استرس های متابولیک از جمله عفونت و تروما، دریافت زیاد فنیل آلانین، دریافت ناکافی فنیل آلانین، دریافت ناکافی انرژی و یا پروتئین می تواند سبب بالا رفتن غلظت فنیل آلانین خون شود که در این زمینه دریافت زیاد فنیل آلانین شایع ترین علت می باشد (۲). در بیماران مبتلا به PKU، عفونت ها و سایر استرس های متابولیک بایستی بطور سریع و مناسب درمان شود و در این موارد در صورت کوتاه مدت بودن عفونت یا سایر استرس های متابولیک بهتر است دریافت فنیل آلانین را کاهش دهیم درحالیکه دریافت انرژی (بویژه از طریق کربوهیدرات) را جهت کاهش کاتابولیسم و دریافت مایعات را جهت افزایش دفع متابولیت های سمی افزایش دهیم (۲، ۵). همچنین در بیماران مبتلا به PKU که دچار استرس های متابولیک هستند بدلیل آنکه اشتها کاهش می یابد بایستی حجم وعده های غذایی کم و تعداد دفعات آن افزایش یابد. از سوی دیگر باید در این بیماران دقت لازم بعمل آید که مقدار کافی از محلول غذای طبی دریافت نمایند تا از کاتابولیسم بافتها تا حد امکان جلوگیری نماییم و به این ترتیب از بالا رفتن غلظت فنیل آلانین خون جلوگیری کنیم (۳).

در بیماران مبتلا به PKU، غلظت پایین فنیل آلانین خون می تواند سبب کاهش اشتها، کاهش رشد و در طولانی مدت سبب عقب ماندگی ذهنی شود. پایین بودن غلظت فنیل آلانین خون در این بیماران غالباً به دلیل دریافت ناکافی فنیل آلانین می باشد (۲). باید توجه داشت که کمبود

فنیل آلانین در ۳ مرحله ظاهر می شود. در مرحله اول کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون کاهش می یابد و کودک دچار بی اشتها، خواب آلودگی (Lethargy) و نارسایی رشد می شود. در مرحله دوم کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون در نتیجه کاتابولیسم پروتئین های بدن افزایش می یابد و در این مرحله اگزما شایع می باشد. در مرحله سوم کمبود فنیل آلانین، غلظت فنیل آلانین خون کاهش می یابد و در این مرحله علاوه بر نارسایی رشد، همچنین استئوپنی، آنمی و غیره بروز پیدا می کند (۲، ۷).

در بیماران مبتلا به PKU تا سن ۶ ماهگی اندازه گیری غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما دو بار در هفته صورت می گیرد و بعد از ۶ ماهگی هفته ای یکبار صورت می گیرد (۲). باید توجه داشت در بیماران مبتلا به PKU ممکن است لازم باشد در ۶ ماه اول زندگی بطور هفتگی رژیم غذایی آنها را بر حسب شرایط بیمار از قبیل رشد و تکامل کودک، داده های آزمایشگاهی و میزان گرسنگی کودک مورد تجدید نظر قرار دهیم (۲، ۷).

ب- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره آلبومین (یا ترانس تیرتین) شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلبومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می باشد چراکه غلظت آن در کمبود پروتئین سریعتر تغییر می نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره آلبومین کمبود پروتئین را نشان می دهد ممکن است غلظت آلبومین پلاسما در محدوده نرمال باشد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU جهت ارزیابی وضعیت پروتئین لازم است غلظت پلاسمایی پره آلبومین را تا سن یک سالگی هر سه ماه ارزیابی نماییم و بعد از آن هر ۶ ماه این کار را انجام دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلبومین را بعد از یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت پره آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

در صورتیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده قابل قبول باشد جهت افزایش دریافت پروتئین می توانیم از غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین استفاده نماییم (۱).

ج- ارزیابی وضعیت آهن

جهت ارزیابی وضعیت آهن بدن در این بیماران لازم است غلظت پلاسمایی فریتین در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شود و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود. در صورتیکه غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال است بایستی دریافت آهن را به ۴ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱). در این بیماران همچنین غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شوند و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود (۱).

د- ارزیابی وضعیت اسید فولیک و ویتامین B12

بیماران مبتلا به PKU که بطور روزانه نمی توانند از غذاهای طبی به میزان تجویز شده استفاده کنند در معرض خطر کمبود اسید فولیک و ویتامین B12 می باشند. در این حالت اولاً برای این بیماران بایستی مکمل اسید فولیک و ویتامین B12 تجویز گردد و ثانیاً بایستی غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 در سرم یا گلبول های قرمز بطور روتین مورد ارزیابی قرار گیرند. غلظت اسید فولیک و B12 در سرم یا گلبول های قرمز باید در محدوده های ذکر شده در جدول ۷ حفظ شوند (۱):

جدول ۷- محدوده قابل قبول غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 در سرم و گلبول های قرمز

اسید فولیک	ویتامین B12	
۱۰ ng/mL > تا ۵ ng/mL <	۳۰۰ pg/mL <	غلظت در سرم
۳۰۰ ng/mL > تا ۲۰۰ ng/mL <	-----	غلظت در گلبول های قرمز

ه- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی، هر سه ماه یکبار تا ۴ سالگی و هر شش ماه یکبار بعد از آن صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) این بیماران بهتر است بین پرستایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱). اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده ۱۰-۵٪ افزایش داده می شود و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

و- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مواد غذایی مصرف شده توسط بیماران مبتلا به PKU باید در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت شود تا میزان دریافت فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرند. در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

مثال ۱- کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او $250 \mu\text{mol/L}$ می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای

سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 480 \text{ kcal} = (4 \text{ (kg)} \times 120) =$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۴۸۰ کیلوکالری

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز : } 14 \text{ gr} = 4 \times 3/5$$

$$\text{میزان فنیل آلانین : } 190 \text{ mg} = 4 \times 47/5 \text{ mg/kg}$$

$$\text{میزان تیروزین : } 1400 \text{ mg} = 4 \times 350 \text{ mg/kg}$$

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز : } 480 \text{ mL} = 480 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal}$$

لازم به ذکر است در کودکان قبل از ۶ ماهگی بهتر است تنظیم رژیم غذایی در ابتدا با حداکثر میزان پروتئین و تیروزین ذکر شده در جدول ۱ صورت گیرد اما در مورد فنیل آلانین بهتر است میانگین محدوده توصیه شده را در نظر بگیریم. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	میزان یا تعداد واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
میزان فنیل آلانین موجود در شیر (mg)		میزان شیر (cc)		میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده فنیل آلانین مورد نیاز کودک	
۴۸		۱۰۰			
۱۹۰		X = ۳۹۶			
۲۸۵	۴/۲	۲۱۸	۱۹۰	۳۹۶ سی سی	میزان شیر مادر
۱۴-۴/۲ = ۹/۸ g				میزان پروتئینی که باید از Phenex-1 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Phenex-1 (g)		میزان پودر Phenex-1 (g)		میزان Phenex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۱۵		۱۰۰			
۹/۸		X = ۶۵			
۳۱۲	۹/۸	۹۷۵	.	۶۵ g	مقدار پودر Phenex-1
۱۴۰۰ - (۲۱۸ + ۹۷۵) = ۲۰۷ mg				۲۰۷ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
				.	میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
				.	تعداد واحد از غذاهای آزاد گروه ب
به پودر Phenex-1 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۴۸۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: Phe = ۴۸ mg ، Tyr = ۵۵ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-1 حاوی: Pro = ۱۵ g ، Energy = ۴۸۰ kcal ، Tyr = ۱۵۰۰ mg)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یادداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Phenex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یادداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- باید توجه داشت در مثال ۱ کالری مورد نیاز کودک حدود ۴۸۰ کیلوکالری برآورد شده است درحالیکه کالری رژیم غذایی تنظیم شده جهت تأمین پروتئین مورد نیاز حدود ۵۹۷ کیلوکالری شده است که حدود ۱۱۷ کیلوکالری بیشتر می باشد اما این امر مشکلی ایجاد نمی کند چراکه در کودکانی که بخش اعظم پروتئین خود را به شکل اسیدهای آمینه دریافت می نمایند نیاز به انرژی همانطور که قبلاً گفته شد بالاتر می باشد. از سوی دیگر در این مثال محاسبه انرژی بر مبنای ۱۲۰ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن که متوسط نیاز است صورت گرفته درحالیکه حداکثر نیاز مطابق با جدول ۱ برابر با ۱۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن می باشد.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Phenex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- تیروزین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Phenex-1 به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

- نکته بسیار مهمی که متخصصین رژیم درمانی باید به آن توجه نمایند آنست که در نوزادانی که به تازگی بیماری PKU در آنها تشخیص داده شده است و هنوز رژیم غذایی برای آنها تنظیم نشده است و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در آنها بالاتر از $300 \mu\text{mol/L}$ می باشد ابتدا لازم است بر مبنای جدول ۲ مشخص گردد چه مدت زمانی لازم است فنیل آلانین در رژیم غذایی کودک تجویز نشود. در این مدت کل پروتئین مورد نیاز کودک باید از غذا طبی تأمین شود. بعد از طی شدن دوره ای که کودک نبایستی فنیل آلانین دریافت کند، آنگاه باید بر مبنای جدول ۳ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی در نظر گرفته شود و میزان پروتئین و تیروزین رژیم غذایی نیز باید بر مبنای جدول ۱ محاسبه گردد. همچنین در کلیه کودکان و نوجوانان هنگامیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در آنها بالاتر از $300 \mu\text{mol/L}$ می رود باز هم باید به همین روش عمل نماییم.

- لازم به ذکر است در مواردیکه غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده نرمال ($120-300 \mu\text{mol/L}$) باشد بر مبنای جدول ۱ میزان فنیل آلانین رژیم غذایی تعیین می شود.

مثال ۲- کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او $230 \mu\text{mol/L}$ می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم. شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(100) - (89 \times (\text{kg} \text{ وزن}))] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(100) - (89 \times 9 (\text{kg}))] + 20 = 721 \text{ kcal}$$

چون انرژی محاسبه شده کمتر از حداقل مقدار توصیه شده برای این سن در جدول ۱ می باشد لذا بهتر است کالری کودک را بر مبنای حداقل توصیه شده مطابق با جدول ۱ یعنی ۹۰۰ کیلوکالری تنظیم نمایم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۹۰۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان فنیل آلانین : ۳۰۰ mg

میزان تیروزین: ۳۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : $900 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 900 \text{ mL}$

- جهت تنظیم رژیم غذایی از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولاً از شیر و سایر گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
۱۴۴	۲/۱۴	۱۱۰	۹۶	۲۰۰ سی سی	شیر مادر
$۴/۵ \times ۳۰ = ۱۳۵$	$۴/۵ \times ۰/۶ = ۲/۷$	$۴/۵ \times ۲۰ = ۹۰$	$۴/۵ \times ۳۰ = ۱۳۵$	۴/۵	گروه نان و غلات
$۱ \times ۶۰ = ۶۰$	$۱ \times ۰/۵ = ۰/۵$	$۱ \times ۱۰ = ۱۰$	$۱ \times ۱۵ = ۱۵$	۱	گروه میوه
$۳ \times ۱۰ = ۳۰$	$۳ \times ۰/۵ = ۱/۵$	$۳ \times ۱۰ = ۳۰$	$۳ \times ۱۵ = ۴۵$	۳	گروه سبزی
$۲ \times ۶۵ = ۱۳۰$	$۲ \times ۰/۱ = ۰/۲$	$۲ \times ۴ = ۸$	$۲ \times ۵ = ۱۰$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۴۹۹	۷/۰۴	۲۴۸	۳۰۱		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$۳۰ - ۷/۰۴ = ۲۳ \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۲۳		X = ۷۷			
۳۱۶	۲۳	۲۳۱۰	.	۷۷ g	مقدار پودر Phenex-2
$۳۰۰۰ - (۲۴۸ + ۲۳۱۰) = ۴۴۲ \text{ mg}$				۴۴۲ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$۹۰۰ - (۴۹۹ + ۳۱۶) = ۸۵ \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
$۸۵ \div ۵۵ = ۱/۵$				۱/۵	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۹۰۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g ، Tyr = ۵۵ mg ، Phe = ۴۸ mg : ۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی)

(Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g : ۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد
مربا ۱ قاشق مرباخوری
یک استکان چای + ۱ حبه قند
شیر مادر ۱۰۰ سی سی

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین
شیر مادر ۱۰۰ سی سی

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد
گروه سبزی ۱/۵ واحد
روغن نصف قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد
گروه سبزی ۱/۵ واحد
روغن نصف قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- لازم به ذکر است که در صورت تمایل کودک می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد مقدار بیشتری در رژیم غذایی بگنجانیم.

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد به او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای PKU لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Phenex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار مکمل L- تیروزین را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Phenex-2 به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۳- کودک دختر ۲ ساله ای با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او $230 \mu\text{mol/L}$ می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$\text{BMI} = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18.4$$

BMI این کودک 18.4 می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times (\text{kg} \text{ وزن})) - 100] + 20$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(89 \times 13 (\text{kg})) - 100] + 20 = 1077 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : 1077 کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : 30 gr

میزان فنیل آلانین : 300 mg

میزان تیروزین : 3000 mg

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} : 1077 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1077 \text{ mL}$$

- جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در

جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی به میزانی باید در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، نهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$5/5 \times 30 = 165$	$5/5 \times 0/6 = 3/3$	$5/5 \times 20 = 110$	$5/5 \times 30 = 165$	5/5	گروه نان و غلات
$2 \times 60 = 120$	$2 \times 0/5 = 1$	$2 \times 10 = 20$	$2 \times 15 = 30$	2	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0/5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	6	گروه سبزی
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0/1 = 0/2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 5 = 10$	2	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
475	7/5	198	295		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$30 - 7/5 = 22/5 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
30		100			
22/5		X = 75			
30.7	22/5	2250	.	75 g	مقدار پودر Phenex-2
$3000 - (198 + 2250) = 552 \text{ mg}$				552 mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$1077 - (475 + 307) = 295 \text{ Kcal}$				میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$295 \div 55 = 5/5$				5/5	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل 1077 سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(100 گرم پودر Phenex-2 حاوی : Tyr = 3000 mg ، Energy = 410 kcal ، Pro = 30 g)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد
مربا ۳ قاشق مرباخوری
یک استکان چای + ۱ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد
سیب ۰/۵ واحد
یک استکان چای + ۱ حبه قند
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد
سیب ۰/۵ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۴- کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و غلظت پلاسمایی فنیل آلانین او $210 \mu\text{mol/L}$ می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می نمایم.

$$\text{BMI} = \frac{20}{(1/15)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$20 + [(934 \times (m)) + (10 \times (\text{kg})) + \text{PA} \times (10 \times (\text{kg})) + (\text{سن}) \times (30/8 \times (y)) - 135/3] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$20 + [(934 \times 1/15 (m)) + (10 \times 20 (\text{kg})) + (1/31 \times [(10 \times 20 (\text{kg})) + (30/8 \times 7 (y)) - 135/3]] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۶۰۹ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴۰ gr

میزان فنیل آلانین : ۳۶۰ mg

میزان تیروزین : ۴۰۰۰ mg

$$1609 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1609 \text{ mL} = \text{حداقل مایعات مورد نیاز}$$

- جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای مقادیر ذکر شده در جدول ۱، میزان فنیل آلانین رژیم غذایی بر مبنای میانگین مقادیر ذکر شده در جدول ۱ و میزان تیروزین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقادیر ذکر شده در

جدول ۱ صورت گیرد. در ادامه بر حسب شرایط کودک این مقادیر را می توانیم تغییر دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی به میزانی باید در رژیم غذایی گنجانده شود که کل فنیل آلانین مورد نیاز را تأمین نماید. البته اگر میزان فنیل آلانین حدود ۵ میلی گرم بالا یا پایین تنظیم شود ایرادی نخواهد داشت. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، نهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$8 \times 30 = 240$	$8 \times 0.6 = 4.8$	$8 \times 20 = 160$	$8 \times 30 = 240$	۸	گروه نان و غلات
$2 \times 60 = 120$	$2 \times 0.5 = 1$	$2 \times 10 = 20$	$2 \times 15 = 30$	۲	گروه میوه
$5/5 \times 10 = 55$	$5/5 \times 0.5 = 2/75$	$5/5 \times 10 = 55$	$5/5 \times 15 = 82/5$	۵/۵	گروه سبزی
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0.1 = 0.2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 5 = 10$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۵۴۵	۸/۷۵	۲۴۳	۳۶۲/۵	میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر	
$40 - 8/75 = 31/25 \text{ g}$				میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
30		100			
31/25		X=104			
۴۲۶	۳۱/۲۵	۳۱۲۰	.	۱۰۴ g	مقدار پودر Phenex-2
$4000 - (243 + 3120) = 637 \text{ mg}$				۶۳۷ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$1609 - (545 + 426) = 638 \text{ Kcal}$				میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$638 \div 55 = 12$				۱۲	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز حداقل ۱۶۰۹ سی سی در روز می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g)

رژیم غذایی

<u>عصرانه</u>	<u>صبحانه</u>
گروه میوه ۱ واحد	گروه نان و غلات ۲ واحد
سیب ۰/۵ واحد	مربا ۶ قاشق مرباخوری
یک استکان چای + ۲ حبه قند	یک استکان چای + ۱ حبه قند
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	
<u>شام</u>	<u>میان وعده صبح</u>
گروه نان و غلات ۳ واحد	سیب ۱ واحد
گروه سبزی ۲/۵ واحد	محلول غذای طبی + مکمل تیروزین
روغن ۲ قاشق غذاخوری	
<u>آخر شب</u>	<u>ناهار</u>
گروه میوه ۱ واحد	گروه نان و غلات ۳ واحد
سیب ۰/۵ واحد	گروه سبزی ۳ واحد
یک استکان چای + ۱ حبه قند	روغن ۲ قاشق غذاخوری
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	

در طول روز بیمار مجاز است ۲ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به PKU را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

- باید توجه داشت در صورتیکه کودکی مبتلا به بیماری PKU پاسخ دهنده به کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین باشد در این حالت جهت تنظیم رژیم های غذایی در هر سنی باید میزان تیروزین را در حد متوسط در نظر بگیریم چراکه کوآنزیم تتراهیدروبیوپترین جهت آنزیم تیروزین هیدروکسیلاز مورد نیاز می باشد.

فهرست جانشینی در بیماری فنیل کتون اوری

گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

۷ گرم	انواع نان ها
۲ قاشق غذاخوری (۲۶ گرم)	برنج پخته
۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)	ماکارونی
۴/۵ گرم	رشته فرنگی خام
۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	ذرت پخته
۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)	گندم پخته
۱/۵ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	جو دو سر پخته
یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)	سیب زمینی آب پز
۵ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۱۰ گرم)	چیپس سیب زمینی
۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)	سیب زمینی سرخ شده در روغن
یک سوم لیوان (۷ گرم)	کورن فلکس
۳ عدد (۱۷ گرم)	بیسکویت ویفر شکری
۳ عدد (۱۲ گرم)	بیسکویت ویفر وانیلی
دو سوم لیوان (۴ گرم)	پاپ کورن
۸ گرم	آرد سفید گندم
۹ گرم	آرد سفید برنج

گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)	خرما سه عدد (۲۵ گرم)
برگه زردآلو ۳ عدد (۱۱ گرم)	موز حدود یک سوم یک عدد کوچک (۴۲ گرم)
کمپوت زردآلو یک چهارم لیوان (۶۴ گرم)	شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)
نکتار زردآلو (۹۰ سی سی) (۹۴ گرم)	توت فرنگی نصف لیوان (۷۴ گرم)
گریپ فروت قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۷۷ گرم)	انجیر ۱/۵ عدد بزرگ (۸۳ گرم)
آب گریپ فروت نصف لیوان (۱۲۴ گرم)	انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)
کیوی دو سوم یک عدد متوسط (۵۰ گرم)	انگور سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)
شلیل یک عدد کوچک (۵۲ گرم)	آب انگور نصف لیوان (۱۲۶ گرم)
پرتقال قطعه قطعه شده یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)	انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)
آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)	طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)
نارنگی ۱ عدد متوسط (۸۴ گرم)	خربزه یک دوم لیوان (۸۵ گرم)
آب نارنگی یک لیوان (۲۴۹ گرم)	هندوانه سه چهارم لیوان (۱۲۰ گرم)
گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)	هلو قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۸۵ گرم)
کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)	کمپوت هلو یک دوم لیوان (۱۲۸ گرم)
آناناس تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۱۶ گرم)	نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)
کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۱ گرم)	برگه هلو نصف لیوان (۱۳ گرم)
تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)	آلوی تازه قطعه قطعه شده نصف لیوان (۸۲ گرم)
کشمش بی دانه ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)	کمپوت آلو سه چهارم لیوان (۱۹۴ گرم)
گیلاس یا آلبالو یک سوم لیوان (۴۸ گرم)	آلوی خشک ۳ عدد (۲۵ گرم)
کمپوت گیلاس یک سوم لیوان (۸۶ گرم)	آواکادو ۲۳ گرم
کمپوت آلبالو یک سوم لیوان (۷۷ گرم)	خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)
ریواس خام (۴۶ گرم)*	لیمو (۴۳ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر میوه فقط شامل قسمت های خوراکی میوه می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه سبزی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

بروکلی خام ۳ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	لوبیا سبز پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)
بروکلی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	نخود سبز پخته ۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)
کلم برگ سفید خام نصف لیوان (۳۵ گرم)	چغندر پخته یک سوم لیوان (۵۰ گرم)
کلم برگ سفید پخته یک سوم لیوان (۵۲ گرم)	برگ چغندر پخته ۲ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)
کلم برگ قرمز خام نصف لیوان (۳۵ گرم)	هویج خام یا پخته یک چهارم لیوان (۳۹ گرم)
کلم برگ قرمز پخته یک چهارم لیوان (۳۷ گرم)	زردک پخته ۶ قاشق غذاخوری (۵۸ گرم)
گل کلم یک چهارم لیوان (۲۵ گرم)	کرفس خام نصف لیوان (۶۰ گرم)
گل کلم پخته ۳ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)	کرفس پخته نصف لیوان (۷۵ گرم)
پیاز خام یک سوم لیوان (۵۰ گرم)	اسفناج پخته یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
پیاز پخته یک سوم لیوان (۷۵ گرم)	خیار یک لیوان (۱۰۴ گرم)
فلفل سبز خام نصف لیوان (۵۰ گرم)	خیار شور ۱ عدد (۱۰۴ گرم)
فلفل سبز پخته نصف لیوان (۶۸ گرم)	بادمجان پخته نصف لیوان (۴۸ گرم)
ترب قرمز کوچک ۱۵ عدد (۶۷ گرم)	قارچ پخته یک چهارم لیوان (۱۹ گرم)
ترب سفید نصف لیوان (۵۰ گرم)	بامیه پخته ۲ قاشق غذاخوری (۲۳ گرم)
گوجه فرنگی خام نصف یک عدد متوسط (۶۶ گرم)	کدو تنبل پخته ۳ قاشق غذاخوری (۴۶ گرم)
گوجه فرنگی پخته یک چهارم لیوان (۶۰ گرم)	کدو سبز پخته یک چهارم لیوان (۴۵ گرم)
رب گوجه فرنگی ۱ قاشق غذاخوری (۱۶ گرم)	کدو حلوائی پخته ۲ قاشق غذاخوری (۳۰ گرم)
آب گوجه فرنگی (۹۰ سی سی) (۹۲ گرم)	شلغم پخته سه چهارم لیوان (۷۸ گرم)
مارچوبه خام یا پخته (حدود ۲۱ گرم)	کاهو دو برگ (۲۰ گرم)
جعفری پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*	تره پخته یک قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)*
جعفری خام خرد شده ۲/۵ قاشق غذاخوری (۱۱ گرم)*	تره خام (۱۱ گرم)*
	گشنیز خام (۱۵ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر سبزی فقط شامل قسمت های خوراکی سبزی می شود. در مورد سبزی های پخته نیز وزن ذکر شده در واقع وزن سبزی پخته می باشد و اگر آبی همراه با سبزی های پخته باشد وزن آن در نظر گرفته نمی شود. می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه الف غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

میوه سیب	یک عدد کوچک (۱۰۰ گرم)
لیموناد	نصف لیوان (۱۲۵ گرم)
پودر کاکائو	یک قاشق مرباخوری (۳ گرم)
پودر قهوه	یک قاشق مرباخوری (۲ گرم)
پودر نارگیل (خشک)	۲ قاشق مرباخوری (۳ گرم)

گروه ب غذاهای آزاد

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

آب سیب	نصف لیوان (۱۲۴ گرم)
نوشابه گازدار	نصف لیوان
آب نبات سفت	۲ عدد (۱۰ گرم)
شکر	یک قاشق غذاخوری (۱۲ گرم)
قند	۴ حبه (۱۲ گرم)
عسل، شربت یا ژله	یک قاشق غذاخوری (حدود ۲۰ گرم)
مربا	یک قاشق مرباخوری (۷ گرم)
روغن های گیاهی مایع یا جامد	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
نشاسته گندم	یک قاشق غذاخوری (۸ گرم)

گروه چربی ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

کره	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
مارگارین	یک قاشق غذاخوری (۱۴ گرم)
سس مایونز	۲ قاشق مربا خوری (۹ گرم)
زیتون (سبز یا سیاه)	۲ عدد (۱۰ گرم)

- باید توجه داشت هر ۳۰ سی سی شراب یا آبجو معادل یک واحد از گروه ب غذاهای آزاد است. اما لازم نیست در فهرست جانشینی که به بیماران داده می شود قرار دهیم.

بروشور برخی از غذاهای طبی جهت بیماری PKU

Nutrient	Phenex-1		Phenex-2, Unflavored	
	Per 100 g pwd	Per g protein equiv	Per 100 g pwd	Per g protein equiv
Energy, kcal	480	32	410	13.7
Protein equiv, g	15.00	1.000	30	1.000
Nitrogen, g	2.40	0.160	4.80	0.160
Amino acids, g	15.79	1.053	31.58	1.053
Cystine, g	0.15	0.010	0.30	0.010
Histidine, g	0.42	0.028	0.84	0.028
Isoleucine, g	1.08	0.072	2.16	0.072
Leucine, g	1.68	0.112	3.36	0.112
Lysine, g	1.00	0.067	2.00	0.067
Methionine, g	0.30	0.020	0.60	0.020
Phenylalanine, g	trace	0	trace	0
Threonine, g	0.70	0.047	1.40	0.047
Tryptophan, g	0.17	0.011	0.34	0.011
Tyrosine, g	1.50	0.100	3.00	0.100
Valine, g	1.22	0.081	2.44	0.081
Other Nitrogen-Containing Compounds				
Carnitine, mg	20	1.33	40	1.33
Taurine, mg	40	2.67	50	1.67
Carbohydrate, g	53.0	3.53	35	1.17
Fat, g	21.7	1.45	14	0.47
Linoleic acid, g	2.00 ⁴	0.133	1.50 ⁵	0.050
α -Linolenic acid, g	0.36 ⁶	0.024	0.17 ⁷	0.006
Minerals				
Calcium, mg	575	38	880	29
Chloride, mg/mEq	325/9.17	21.7/0.61	940/26.51	31.33/0.88
Chromium, μ g	11	0.73	27	0.90
Copper, mg	1.10	0.073	1.00	0.033
Iodine, μ g	65	4.33	100	3.33
Iron, mg	9.0	0.60	13	0.43
Magnesium, mg	50	3.33	225	7.50
Manganese, mg	0.50	0.033	0.80	0.027
Molybdenum, μ g	12	0.80	30	1.00
Phosphorus, mg	400	27	760	25
Potassium, mg/mEq	675/17.26	45/1.15	1,370/35.04	45.7/1.17
Selenium, μ g	20	1.33	35	1.17
Sodium, mg/mEq	190/8.26	12.7/0.55	880/38.28	29.3/1.28
Zinc, mg	8.0	0.53	13	0.43
Vitamins				
A, μ g RE	420	28	660	22
D, μ g	7.50	0.50	7.50	0.25
E, mg α -TE	10.10	0.67	12.10	0.40
K, μ g	50	3.33	60	2.00
Ascorbic acid, mg	50	3.33	60	2.00
Biotin, μ g	65	4.33	100	3.33
B ₆ , mg	0.75	0.050	1.30	0.043
B ₁₂ , μ g	4.90	0.327	5.00	0.167
Choline, mg	80	5.33	100	3.33
Folate, μ g	230	15	450	15
Inositol, mg	40	2.67	70	2.33
Niacin equiv, mg	12.80	0.850	21.7	0.72
Pantothenic acid, mg	6.90	0.460	8.00	0.267
Riboflavin, mg	0.90	0.060	1.80	0.060
Thiamin, mg	1.90	0.127	3.25	0.108

¹ Designed for infants and toddlers. ² Designed for children, adolescents, and adults.

³ Approximate packed weights in level, dry US standard household measures:

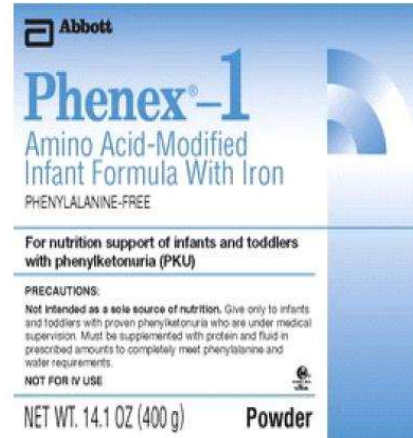
	Phenex-1	Phenex-2, unflavored	Phenex-2, flavored
1 Tbsp =	7 g	8 g	9 g
1/4 cup =	26 g	32 g	30 g
1/3 cup =	35 g	41 g	40 g
1/2 cup =	53 g	61 g	59 g
1 cup =	105 g	117 g	116 g

⁴ Analytical data at manufacture = 4.32 g/100 g powder.

- For nutrition support of infants and toddlers with phenylketonuria (PKU).
- Phenylalanine-free
- Use under medical supervision.
- Phenylalanine-free to allow greater intake of intact protein.
- Nutrient profile specifically designed for infants and toddlers.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Approximately 40% of energy as fat to help achieve acceptable formula osmolality.
- 6.6% of energy as linoleic acid.
- Powder supplemented with L-carnitine (20 mg/100 g) and taurine (40 mg/100 g) to help supply amounts normally found in human milk and foods of animal origin.
- Fortified with L-tyrosine, an essential amino acid that is often deficient in infants with PKU.
- Halal.

Safety Precautions

- Give only to infants and toddlers with proven phenylketonuria who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet phenylalanine and water requirements.
- Not for sole-source nutrition.
- Never use a microwave oven to warm mixture. Serious burns can result.
- Not for IV use.
- Powdered infant formulas are not sterile and should not be fed to premature infants or infants who might have immune problems unless directed and supervised by your baby's doctor.
- To meet the nutrient needs of the infant or child, infant formula, breast milk or additional food choices must be given to supply protein and phenylalanine requirements. These may be added to the Phenex-1 mixture or prepared separately as instructed. Depending on the specific needs of each patient, preparation will vary as prescribed by physician.



Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Soy Oil, L-Leucine, L-Tyrosine, L-Proline, L-Lysine Acetate, Calcium Phosphate, DITEM, L-Glutamine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Arginine, Potassium Phosphate, L-Alanine, Glycine, L-Asparagine, L-Serine, L-Threonine, Sodium Citrate, Potassium Citrate, Magnesium Chloride, L-Histidine, L-Methionine, Calcium Carbonate, L-Glutamic Acid, Ascorbic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Choline Chloride, Taurine, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, Ascorbyl Palmitate, L-Carnitine, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Niacinamide, Mixed Tocopherols, Calcium Pantothenate, Salt, Cupric Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Manganese Sulfate, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Beta-Carotene, Potassium Iodide, Biotin, Phylloquinone, Sodium Selenate, Chromium Chloride, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51120	Phenex-1 Powder Institutional / 14.1-oz (400-g) Can / Case of 6

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	15.0	3.1
Fat, g	21.7	4.5
Carbohydrate, g	53.0	11.0
Linoleic Acid, mg	3500	729
Linolenic Acid, mg	350	73
L-Carnitine, mg	20	4
Calories	480	100
Osmolality, mOsm/kg H ₂ O		370*
Potential Renal Solute Load, mOsm	133	27.8
Vitamin A, IU	1400	292
Vitamin A, mcg RE	420	87.5
Vitamin D, IU	300	63
Vitamin D, mcg	7.5	1.6
Vitamin E, IU	15	3
Vitamin E, mg alpha-TE	10.1	2.1
Vitamin K, mcg	50	10.4
Thiamin (Vitamin B1), mcg	1900	396
Riboflavin (Vitamin B2), mcg	900	188
Vitamin B6, mcg	750	156
Vitamin B12, mcg	4.9	1.0
Niacin, mcg	10,000	2083
Niacin, mg NE	12.8	2.7
Folic Acid (Folacin), mcg	230	48
Pantothenic Acid, mcg	6900	1438
Biotin, mcg	65	13.5
Vitamin C, mg	50	10.4
Choline, mg	80	16.7
Inositol, mg	40	8.3
Calcium, mg	575	120
Calcium, mEq	28.8	6.0
Phosphorus, mg	400	83
Magnesium, mg	50	10
Iron, mg	9	1.9
Zinc, mg	8	1.7
Manganese, mcg	500	104
Copper, mcg	1100	229

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder	100 Cal
	Value	Value
Iodine, mcg	65	13.5
Selenium, mcg	20	4.2
Chromium, mcg	11	2.3
Molybdenum, mcg	12	2.5
Sodium, mg	190	39.6
Sodium, mEq	8.3	1.7
Potassium, mg	675	140.6
Potassium, mEq	17.3	3.6
Chloride, mg	325	67.7
Chloride, mEq	9.2	1.9

Powder Unflavored Footnotes & References

Per 100 Cal
* at 20 Cal/fl oz

Preparation

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* For most accurate results, Phenex-1 should be weighed on a scale that reads in grams.

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Your baby's health depends on carefully following these directions. Proper hygiene, handling and storage are important when preparing infant formula. Failure to follow these directions could result in severe harm. Ask your baby's doctor if you need to use cooled, boiled water for mixing and if you need to boil (sterilize) bottles, nipples and rings before use.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Phenex-1 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding bottles or container; cap.
- Once feeding begins, **use within 1 hour or discard.**

- For nutrition support of children and adults with phenylketonuria (PKU).
- Phenylalanine-free
- Use under medical supervision.
- Nutrient profile specifically designed for children and adults.
- When fed according to the Abbott Nutrition Support Protocols, provides adequate amounts of all nutrients.
- Phenylalanine-free to allow greater intake of intact protein.
- Fortified with L-tyrosine, an essential amino acid that is often deficient in patients with PKU.
- Powder supplemented with L-carnitine (40 mg/100 g) and taurine (50 mg/100 g) to help supply amounts normally found in foods of animal origin.
- Provides approximately 30% of energy as fat to help supply essential fatty acids.
- Halal.
- Not for infants under 1 year of age.



Safety Precautions

- Not intended as a sole source of nutrition.
- Give only to children and adults with proven phenylketonuria (PKU) who are under medical supervision. Must be supplemented with protein and fluid in prescribed amounts to completely meet phenylalanine and water requirements.
- Do not heat or use in cooking.
- Not for IV use.

Ingredients

Powder Unflavored:

Corn Syrup Solids, High Oleic Safflower Oil, Coconut Oil, Sodium Citrate, Soy Oil, L-Leucine, L-Tyrosine, L-Proline, L-Lysine Acetate, L-Glutamine, L-Valine, Calcium Phosphate, L-Isoleucine, L-Arginine, L-Alanine, Glycine, Magnesium Phosphate, Potassium Chloride, L-Asparagine, L-Serine, L-Threonine, Silicon Dioxide, L-Histidine, DTEM, Potassium Citrate, Potassium Phosphate, L-Methionine, L-Glutamic Acid, L-Cystine Dihydrochloride, L-Tryptophan, L-Aspartic Acid, Calcium Carbonate, Ascorbic Acid, Taurine, Choline Chloride, m-Inositol, Ferrous Sulfate, Zinc Sulfate, L-Carnitine, Niacinamide, dl-Alpha-Tocopheryl Acetate, Calcium Pantothenate, Ascorbyl Palmitate, Mixed Tocopherols, Cupric Sulfate, Manganese Sulfate, Thiamine Chloride Hydrochloride, Vitamin A Palmitate, Riboflavin, Pyridoxine Hydrochloride, Folic Acid, Potassium Iodide, Chromium Chloride, Beta-Carotene, Biotin, Sodium Selenate, Phylloquinone, Sodium Molybdate, Vitamin D3, and Cyanocobalamin.

Availability

List Number	Item
51122	Phenex-2 Powder Institutional / 14.1-oz Can / 6 ct
55755	Phenex-2 Powder Vanilla Institutional / 14.1-oz Can / 6 ct

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Protein Equivalent Source	L-Amino Acids
Fat Source	High Oleic Safflower, Coconut and Soy Oils
Carbohydrate Source	Corn Syrup Solids
Protein Equivalent, g	30.0
Fat, g	14.0
Carbohydrate, g	35.0
Linoleic Acid, mg	2200
Linolenic Acid, mg	225
L-Carnitine, mg	40
Calories	410
Vitamin A, IU	2200
Vitamin A, mcg RE	660
Vitamin D, IU	300
Vitamin D, mcg	7.5
Vitamin E, IU	18
Vitamin E, mg alpha-TE	12.1
Vitamin K, mcg	60
Thiamin (Vitamin B1), mg	3.3
Riboflavin (Vitamin B2), mg	1.8
Vitamin B6, mg	1.3
Vitamin B12, mcg	5.0
Niacin, mg	16
Niacin, mg NE	21.7
Folic Acid (Folacin), mcg	450
Pantothenic Acid, mg	8.0
Biotin, mcg	100
Vitamin C (Ascorbic Acid), mg	60
Choline, mg	100
Inositol, mg	70
Calcium, mg	880
Phosphorus, mg	760
Magnesium, mg	225
Iron, mg	13
Zinc, mg	13
Manganese, mg	0.8
Copper, mg	1.0
Iodine, mcg	100
Selenium, mcg	35
Chromium, mcg	27

Nutrition Information - Powder Unflavored

	100 g Powder
	Value
Molybdenum, mcg	30
Sodium, mg	880
Sodium, mEq	38.3
Potassium, mg	1370
Potassium, mEq	35.0
Chloride, mg	940
Chloride, mEq	26.5

Preparation

Directions for Preparation and Use: Use Only As Directed by a Physician

Depending on specific needs of each individual, preparation will vary as prescribed by physician. Follow physician's instructions carefully.

- Wash your hands, surfaces and utensils.
- Pour prescribed amount of water into a clean container.
- Add prescribed amount of Phenex-2 powder (and other ingredients if recommended).
- Shake well for 10-15 seconds; if using a blender, mix no more than 5 seconds.
- Pour mixture into clean feeding cup or container; cap.
- Serve chilled. Once feeding begins, **use within 1 hour or discard**.

Helpful Hints

- Add sweetened drink crystals to enhance flavor.
- Add chocolate or strawberry syrup.
- Mix Phenex-2 with fruit to make a smoothie
- Freeze flavored mixture into slushies.

Approximate Weights for Unpacked, Level U.S. Standard Dry Household Measures for Powder*

Household Measure (US)	Weight (g)
1 Tbsp	8
1/4 Cup	30
1/3 Cup	40
1/2 Cup	60
1 Cup	120

* For most accurate results, Phenex-2 should be weighed on a scale that reads in grams.

Storage & Handling

Powder

- Once mixed, store container in refrigerator and **use within 24 hours**
- Store unopened or opened can at room temperature; avoid extreme temperatures.
- **Use opened can contents within 1 month.**



PKU



comida-PKU A formula

0 - 1 year
Food for special medical purposes
For infants with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- ✓ supplies a phenylalanine free amino acid mixture of high biological value
- ✓ contains lactose and **LCP**
- ✓ provides vitamins, minerals and trace elements according to international standards
- ✓ is simple to calculate and can be prepared easily (measuring scoop in the can)
- ✓ can easily be combined with breast milk or standard infant formula
- ✓ is hygienically safe and convenient

Description

comida-PKU A formula is a phenylalanine free special infant formula, containing an amino acid mixture based on the composition of human milk protein (except for phenylalanine).

Main source of carbohydrates is lactose, the fat blend contains long-chain polyunsaturated fatty acids (**LCP**), mainly arachidonic acid and docosahexaenoic acid. These lipids are of particular importance for a healthy development of newborns and young infants. comida-PKU A formula provides vitamins, minerals and trace elements according to international recommendations

Indications

comida-PKU A formula is to be used only in the dietary management of infants with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of comida-PKU A formula to be used for the dietary treatment of infants with PKU / HPA is to be determined by a clinician or dietitian, considering age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of natural food (breast milk or standard infant formula), in order to meet the daily energy and phenylalanine requirements of the patient.

comida-PKU A formula should be fed in 3 – 5 doses throughout the day, preferably in combination with the natural protein source.

Preparation

Preparation of a bottle feed of comida-PKU A formula is as easy as with any standard infant formula. It mixes readily in the bottle by shaking with warm, previously boiled water (cooled down to 50 °C).

Due to its special composition it can be combined easily with breast milk or standard infant formula.

Please watch dental care of the baby, especially before bedtime!

Important notice:

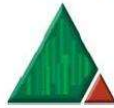
- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for infants with PKU/HPA in the first year of life
- not suitable for parenteral use
- not to be used by individuals with lactose intolerance

Preparation table:

drinking volume	Water	comida-PKU A formula		Protein content
		g	= No. of scoops *	
35	30	4,3	1	0,51
100	90	13	3	1,5
200	180	26	6	3,1

* Standard Dilution: 13,0 g in 90 ml water

comida-PKU A formula is free from any preserving agent, colourings or sweeteners.

PKU

comida-PKU A formula

Ingredients:

Lactose, Vegetable oils, Maltodextrin, starch, L-Lysine-L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, L-Leucine, L-Tyrosine, tri-Calcium phosphate, L-Proline, Emulfier E 472c, tri-Potassium citrate, L-Serine, L-Isoleucine, L-Threonine, L-Valine, L-Alanine, L-Lysine-L-Aspartate, Glycine, L-Glutamin acid, L-Histidine, L-Cystine, L-Glutamine, Sodium chloride, Potassium chloride, L-Tryptophan, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate, Choline bitartrate, di-Calcium phosphate, vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotine), Inositol, L-Carnitine-L-Tartrate, Taurine, Iron-II-sulfate, Zinc sulfate, Manganese sulfate, Copper sulfate, Sodium fluoride, Potassium iodide, Sodium molybdate, Chromium-III-chloride, Sodium selenite.

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy			
	kJ	2119	276
	kcal	507	66
Protein equivalent*	g	11,8	1,54
Carbohydrates	g	52,7	6,9
of which - Lactose	g	31,2	4,1
- Maltodextrin	g	15,8	2,1
- Starch	g	5,6	0,7
Fat	g	27,4	3,6
of which - saturated	g	10,3	1,34
- monounsaturated	g	12,9	1,7
- polyunsaturated	g	4,2	0,6
- Linoleic acid	g	3,5	0,45
- α -Linolenic acid	g	0,55	0,07
Linoleic acid / α -Linolenic acid		6,4	6,4
- Arachidonic acid	mg	115	15
- Docosahexaenoic acid	mg	65	8,5
Amino acid	g	14,2	1,85
L-Alanine	g	0,70	0,091
L-Arginine	g	0,76	0,10
L-Aspartic acid	g	0,90	0,12
L-Cystine	g	0,38	0,049
L-Glutamic acid	g	1,36	0,18
L-Glutamine	g	0,34	0,044
Glycine	g	0,66	0,085
L-Histidine	g	0,41	0,053
L-Isoleucine	g	0,81	0,11
L-Leucine	g	1,33	0,17
L-Lysine	g	1,15	0,15
L-Methionine	g	0,28	0,036
L-Proline	g	1,13	0,15
L-Serine	g	0,88	0,11
L-Threonine	g	0,79	0,10
L-Tryptophan	g	0,29	0,037
L-Tyrosine	g	1,25	0,16
L-Valine	g	0,79	0,10
Taurine	mg	36	4,7
L-Carnitine	mg	26	3,4
* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acid = 17 kJ = 4 kcal			

Minerals		per 100 g	per 100 ml **
Sodium	mg	123	16
Potassium	mg	474	62
Chloride	mg	336	44
Calcium	mg	496	65
Phosphorus	mg	267	35
Magnesium	mg	63	8,2
Iron	mg	6,1	0,79
Trace Elements			
Zinc	mg	5,3	0,68
Copper	mg	0,4	0,05
Jodine	μ g	84	11
Chromium	μ g	10	1,3
Fluoride	μ g	170	22
Manganese	mg	0,4	0,05
Molybdenum	μ g	25	3,2
Selenium	μ g	15	2,0
Vitamins			
Vitamin A	μ g	801	104
Vitamin D	μ g	10	1,3
Vitamin E	mg	9,0	1,2
Vitamin K	μ g	22	2,9
Vitamin C	mg	80	10
Vitamin B1	mg	0,42	0,06
Vitamin B2	mg	0,90	0,12
Nicotinamid	mg	5,4	0,70
Vitamin B6	mg	0,51	0,07
Folic acid	μ g	63	8,2
Pantothenic acid	mg	3,6	0,46
Vitamin B12	μ g	1,2	0,15
Biotin	μ g	12	1,6
Choline	mg	69	9,0
Inositol	mg	46	6,0
Osmolality	mosmol/kg H ₂ O		350
** Standard dilution: 13,0 g in 90 ml water			

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-91170, Fax: 06003-911720, E-Mail: info@comidamed.de. www.comidamed.de

PKU



comida-PKU B formula

1 - 14 years

Food for special medical purposes

For toddlers and children over 1 year of age with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- ✓ **supplies phenylalanine free amino acid mixture of high biological value**
- ✓ **provides energy from fat and carbohydrates**
- ✓ **is convenient and can be prepared easily (measuring scoop in the can)**
- ✓ **is a tasty drink which can be used as a phenylalanine free cow's milk substitute**

Description

Comida-PKU B formula is a phenylalanine free drink, based on the well proven amino acid mixture of all comidaMed PKU products, and is supplemented with vitamins, minerals and trace elements.

Source of carbohydrates is maltodextrin, the fat blend from vegetable oils contains the essential fatty acids linoleic acid and α -linolenic acid according to current recommendations.

Indications

Comida-PKU B formula is to be used only in the dietary management of toddlers and children from 1 -14 years of age with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of Comida-PKU B formula to be used for the dietary treatment of toddlers and children with PKU / HPA is to be determined by a clinician or a dietitian, considering age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of energy, phenylalanine and other nutrients from natural food, in order to meet the daily requirements of the patient.

Comida-PKU B formula should be fed in 3 – 5 doses during the day, preferably together with the natural protein source. Comida-PKU B formula can also be used in combination with calculated amounts of Comida-PKU B, especially in older children with increasing protein requirements.

Preparation

Comida-PKU B formula can be prepared with warm or cold, previously boiled water (cooled down to 50°C or to room temperature) in a glass or cup. Add measured amount of powder and stir well – comida-PKU B formula is ready to drink!

Please watch dental care, especially before bedtime!

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for toddlers and children over 1 year of age with PKU/HPA
- not suitable for parenteral use

PKU



comida-PKU B formula



Ingredients (amounts per 100 g):

Maltodextrin, Vegetable oils and fats, L-Lysine-L-Aspartate, L-Glutamine, Potassium-L-Glutamate, L-Leucine, L-Proline, L-Arginine-L-Aspartate, L-Tyrosine, L-Serine, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, tri-Calcium phosphate 1,88 g, L-Lysine-L-Glutamate, L-Alanin, Glycine, Emulsifier E 472 c, di-Calcium phosphate 1,0 g, Choline bitartrate, L-Cystine, L-Histidine, L-Tryptophan, Sodium chloride 0,71 g, L-Methionine, Magnesium hydroxide carbonate 0,60 g, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, Emulsifier soy lecithin, L-Carnitine-L-Tartrate, Vanillin, Taurine, Iron-II-sulfate 43,7 mg, Zinc sulfate 25,6 mg, Potassium chloride 18,0 mg, Manganese sulfate 6,7 mg, Antioxidants Ascorbyl palmitate and Tocopherol-rich extract, Copper sulfate 2,7 mg, Sodium fluoride 0,41 mg, Sodium molybdate 0,21 mg, Potassium iodide 0,20 mg, Chromium-III-chloride 0,16 mg, Sodium selenite 0,12 mg

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g	per 100 ml **
Energy			
	kJ	1773	266
	kcal	422	63
Protein equivalent**	g	31,1	4,7
Carbohydrates	g	40,6	6,1
of which Maltodextrin	g	40,6	6,1
Fat	g	15,0	2,3
of which - saturated	g	6,3	1,0
- monounsaturated	g	6,7	1,0
- polyunsaturated	g	2,0	0,3
- Linoleic acid	g	1,54	0,23
- α -Linolenic acid	g	0,27	0,04
Linoleic acid / α -Linolenic acid		6	6
Amino acid	g	37,3	5,6
L-Alanine	g	1,7	0,25
L-Arginine	g	1,4	0,22
L-Aspartic acid	g	3,0	0,45
L-Cystine	g	1,0	0,14
L-Glutamic acid	g	3,1	0,47
L-Glutamine	g	3,8	0,57
Glycine	g	1,3	0,20
L-Histidine	g	1,0	0,14
L-Isoleucine	g	2,0	0,30
L-Leucine	g	3,2	0,47
L-Lysine	g	2,9	0,44
L-Methionine	g	0,7	0,10
L-Proline	g	2,8	0,42
L-Serine	g	2,2	0,33
L-Threonine	g	1,9	0,29
L-Tryptophan	g	0,8	0,12
L-Tyrosine	g	2,5	0,37
L-Valine	g	2,1	0,32
Taurine	mg	78	11,7
L-Carnitine	mg	78	11,7
* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal			

Minerals		per 100 g	per 100 ml *
Sodium	mg	278	42
Potassium	mg	628	94
Chloride	mg	438	66
Calcium	mg	1033	155
Phosphorus	mg	610	92
Magnesium	mg	151	23
Iron	mg	14,0	2,1
Trace Elements			
Zinc	mg	9,3	1,4
Copper	mg	1,1	0,16
Jodine	μ g	155	23
Chromium	μ g	31	4,7
Fluoride	μ g	187	28
Manganese	mg	2,2	0,33
Molybdenum	μ g	84	13
Selenium	μ g	37	5,6
Vitamins			
Vitamin A	μ g	622	93
Vitamin D	μ g	9,3	1,4
Vitamin E	mg	10,9	1,6
Vitamin K	μ g	34	5,1
Vitamin C	mg	84,0	12,6
Vitamin B1	mg	1,0	0,15
Vitamin B2	mg	1,4	0,21
Nicotinamid	mg	14,0	2,1
Vitamin B6	mg	0,93	0,14
Folic acid	μ g	155	23
Pantothenic acid	mg	8,3	1,2
Vitamin B12	μ g	1,9	0,28
Biotin	μ g	31,1	4,7
Choline	mg	404	61
Inositol	mg	140	21
** Standard Dilution: 15,0 g in 90 ml water			

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
Tel.: 06003-930640, Fax: 06003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de, www.comidamed.de

PKU



comida-PKU C

15 years and over
Food for special medical purposes
For adolescents, adults and pregnant women with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia

- ✓ **based on a phenylalanine free amino acid mixture of high biological value**
- ✓ **contains high proportion of protein supplement in low volume (75 g protein in 100 g powder)**
- ✓ **provides vitamins, minerals and trace elements according to international recommendations**
- ✓ **can be mixed easily to beverages and solid food**

Description

Comida-PKU C is a phenylalanine free concentrated protein supplement, based on the well proven amino acid mixture of all comidaMed PKU products, and is supplemented with vitamins, minerals and trace elements in accordance with international recommendations.

Indications

Comida-PKU C is to be used only in the dietary management of adolescents over 14 years of age, adults and pregnant women with Phenylketonuria and Hyperphenylalaninemia under medical supervision.

Recommended use

The daily amount of Comida-PKU C to be used for the dietary treatment in PKU / HPA is to be determined by a clinician or a dietitian, depending on age, body weight and metabolic condition of the patient. The diet must include sufficient amounts of energy, essential fatty acids, phenylalanine and other nutrients from natural food, in order to meet the daily requirements of the patient.

Comida-PKU C can be used as a concentrated protein supplement in the dietary treatment of adolescents, adults and pregnant women with Phenylketonuria or Hyperphenylalaninemia. Comida-PKU C can be mixed easily with beverages or fruit purees. The required daily amount should be taken in 3 – 5 doses during the day, preferably along with calculated amounts of natural foods.

Important notice:

- not suitable as sole source of nutrition
- must be used under medical supervision
- not to be used by non PKU/HPA individuals
- for adolescents (over 14 years of age), adults and pregnant women with PKU/HPA
- not suitable for parenteral use

PKU



comida-PKU C



Ingredients (amounts per 100 g):

L-Lysine-L-Glutamate, L-Tyrosine, L-Leucine, L-Proline, Potassium-L-Glutamate, L-Arginine-L-Aspartate, L-Serine, Magnesium-L-Aspartate, L-Lysine-L-Aspartate, L-Valine, L-Isoleucine, L-Threonine, L-Glutamine, L-Alanine, di-Calcium phosphate 3,47 g, Glycine, L-Cystine, L-Histidine, L-Tryptophan, L-Methionine, tri-Calcium phosphate 1,24 g, L-Glutamic acid, Vitamins (A, D, E, K, C, B1, B2, Nicotinamid, B6, Folic acid, Pantothenic acid, B12, Biotin), Inositol, Vanillin, L-Carnitine-L-Tartrate, Iron-II-sulfate 70,3 mg, Zinc sulfate 51,5 mg, Manganese sulfate 16,1 mg, Copper sulfate 3,4 mg, Potassium iodide 0,34 mg, Chromium-III-chloride 0,23 mg, Sodium selenite 0,20 mg, Sodium molybdate 0,19 mg.

Nutrition Facts:

Nutrition Facts		per 100 g
Energy	kJ	1281
	kcal	302
Protein equivalent	g	75,0
Carbohydrates	g	0,4
of which Maltodextrin	g	0,4
Fat	g	0
Amino acids	g	90,0
L-Alanine	g	3,9
L-Arginine	g	3,4
L-Aspartic acid	g	9,1
L-Cystine	g	2,3
L-Glutamic acid	g	10,0
L-Glutamine	g	4,4
Glycine	g	2,8
L-Histidine	g	2,3
L-Isoleucine	g	4,7
L-Leucine	g	7,3
L-Lysine	g	7,1
L-Methionine	g	1,6
L-Proline	g	7,1
L-Serine	g	5,1
L-Threonine	g	4,6
L-Tryptophan	g	1,8
L-Tyrosine	g	7,6
L-Valine	g	5,0
L-Carnitine	mg	60
* Conversion: 1 g Protein = 1,2 g Amino acids = 17 kJ = 4 kcal		

Minerals		per 100 g
Sodium	mg	< 1
Potassium	mg	1347
Chloride	mg	< 1
Calcium	mg	1502
Phosphorus	mg	1038
Magnesium	mg	375
Iron	mg	22,5
Trace Elements		
Zinc	mg	18,8
Copper	mg	1,4
Jodine	µg	263
Chromium	µg	45
Manganese	mg	5,3
Molybdenum	µg	75
Selenium	µg	60
Vitamins		
Vitamin A	mg	1,5
Vitamin D	µg	7,5
Vitamin E	mg	22,5
Vitamin K	µg	113
Vitamin C	mg	150
Vitamin B1	mg	2,3
Vitamin B2	mg	2,3
Nicotinamid	mg	26,3
Vitamin B6	mg	2,6
Folic acid	µg	773
Pantothenic acid	mg	9,4
Vitamin B12	µg	4,5
Biotin	µg	56
Inositol	mg	334

comidaMed Institut für Ernährung GmbH, Dieselstr. 23, 61191 Rosbach v.d.H
 Tel.: 06003-930640, Fax: 06003-911720, E-Mail: comidamed@t-online.de, www.comidamed.de

XP Analog

• Phenylalanine free

DESCRIPTION

XP Analog is a phenylalanine free powdered infant feed, containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, fat, vitamins, minerals, and trace elements. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

XP Analog is for use in the dietary management of proven phenylketonuria in infants from birth to 1 year.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of XP Analog should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient. As a guide 20g/kg bodyweight / day is recommended.

The suggested daily amino acid requirements recommended by the MRC¹, for infants of 0 - 2 years of age is at least 3g amino acids per kg bodyweight. However, some natural protein must be supplied in addition to provide phenylalanine in controlled amounts, which is essential for normal growth. This is provided in the form of breast milk or standard infant formula or later from suitable weaning foods. XP Analog should be given in divided doses throughout the day and preferably given in conjunction with the natural protein source.

WEANING

XP Analog should continue to provide the majority of nutritional requirements as the child is weaned. Foods naturally low in protein are gradually introduced from 4 to 6 months of age, e.g. puréed fruit and vegetables initially, followed by permitted cereal foods, using the local exchange system. Proprietary low protein products (breads, mixes, biscuits, pasta, egg replacers and milk substitutes) are available to increase variety as the child starts to take a mixed diet. During the weaning process an alternative phenylalanine free amino acid supplement may be introduced, which will gradually replace XP Analog, and meet the nutritional needs of children from one year of age onwards, e.g. XP Maxamaid, Anamix, Minaphlex.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

Each level scoop (5g) of XP Analog requires 30ml (approx. 1 fl.oz) of water to yield the recommended feed concentration (15%).

1. Wash hands thoroughly and clean preparation area. Sterilise bottles and teats.
2. Boil fresh water for 5 minutes and allow to cool for at least 30 minutes so that it feels warm to wrist. Pour the required amount of water into a sterilised feeding bottle.

3. Fill the scoop provided with XP Analog and level off with clean, dry knife. Do not press the powder into scoop. Only use scoop provided.
4. Add the prescribed number of scoops of XP Analog to the water. Replace the cap on the bottle and shake until the powder dissolves. Before feeding, ensure that the formula is at the correct temperature by placing a few drops on the wrist.
5. Formula remaining in the bottle after one hour should be discarded. Formula must not be rewarmed during feeding.

Important Notice: Powdered infant formula is not sterile. Where possible, and especially for infants who are vulnerable to infection, prepare formula immediately prior to feeding.

XP Analog is now ready for use.

When bottle feeding, prolonged or frequent contact of feeds with the infant's teeth should be discouraged as this increases the risk of tooth decay. Cleaning the infant's teeth after the last feed at night should be encouraged.

OSMOLALITY

The osmolality of XP Analog at a 15% w/v concentration is 353 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace the container lid after use.
Once opened use within one month.

PACK SIZE

XP Analog is available in 400g cans.

SHELF LIFE

2 years.

References:

1. Recommendations on the Dietary Management of PKU, *Arch. Dis. Child.* 1993; 68(3):426-427

• Phenylalanine free

XP Analog

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	per 100ml*	Amino Acid Profile	g per 100g powder	per 100mls	Fatty Acid Profile	g per 100g Fatty Acids	
Energy kJ	1990	300	L-Alanine	0.61	0.09	C6:0	0.15	
kcal	475	72	L-Arginine	1.08	0.16	C9:0	2.1	
Protein Equivalent g	13	1.95	L-Aspartic Acid	1.01	0.15	C10:0	2.4	
Total Amino Acids g	15.5	2.32	L-Cystine	0.4	0.06	C12:0	14.46	
Carbohydrate g	54	8.1	L-Glutamic Acid	1.23	0.18	C14:0	4.8	
of which sugars g	4.9	0.7	Glycine	0.95	0.14	C16:0	7.33	
Fat g	23	3.5	L-Histidine	0.62	0.09	C18:1	1.1	
of which saturates g	7	1.0	L-Isoleucine	0.95	0.14	C18:0	0.83	
monounsaturates g	10.6	1.6	L-Leucine	1.63	0.24	C18:1	47.37	
polyunsaturates g	4.2	0.7	L-Lysine	1.11	0.17	C18:2	17.53	
% LCT	95	95	L-Methionine	0.26	0.04	C18:3	1.73	
% MCT	4.5	4.5	L-Phenylalanine	nil added				
Ratio n6 : n3 fatty acids	10 : 1		L-Proline	1.16	0.17			
% energy from linoleic acid	7.3		L-Serine	0.71	0.11			
% energy from α linolenic acid	0.7		L-Threonine	0.8	0.12			
Fibre g	nil added		L-Tryptophan	0.32	0.05			
			L-Tyrosine	1.44	0.22			
			L-Valine	1.04	0.16			
			L-Carnitine mg	10	1.5			
			Taurine mg	30	4.5			
			L-Glutamine	0.11	0.017			
Vitamins	per 100g powder	per 100ml*	Minerals	per 100 g powder	per 100ml*	Trace Elements	per 100g powder	per 100ml*
Vitamin A µg RE	528	79.2	Sodium mg	120	18	Iron mg	7	1.05
IU	1758	263.7	mmol	5.22	0.78	Copper mg	0.45	0.07
Vitamin D µg	8.5	1.28	Potassium mg	420	63	Zinc mg	5	0.75
IU	340	51	mmol	10.77	1.62	Manganese mg	0.6	0.09
Vitamin E mg α TE	3.3	0.5	Chloride mg	290	43.5	Iodine µg	47	7.05
IU	4.95	0.74	mmol	8.17	1.23	Molybdenum µg	35	5.25
Vitamin C mg	40	6	Calcium mg	325	48.8	Selenium µg	15	2.25
Vitamin K µg	21	3.15	Phosphorus mg	230	34.5	Chromium µg	15	2.25
Thiamin mg	0.39	0.06	Magnesium mg	34	5.1			
Riboflavin mg	0.6	0.09	Calcium :					
Niacin mg	4.5	0.68	Phosphorus	1.4 : 1				
mg NE	9.8	1.5						
Vitamin B ₆ mg	0.52	0.08						
Folic Acid µg	38	5.7						
Vitamin B ₁₂ µg	1.25	0.19						
Biotin µg	26	3.9						
Pantothenic Acid mg	2.65	0.4						
Choline mg	50	7.5						
Inositol mg	100	15						

* At the recommended concentration of 15% w/v

NOTE

If formula is prepared in advance, it must be cooled rapidly, stored in the refrigerator (2°C to 4°C) and used within 24 hours of preparation.

Any formula remaining after 24 hours from preparation must be discarded.

Shake or stir formula immediately before use.

Formula should not be warmed for longer than 15 minutes prior to feeding.

Do not boil formula and do not use a microwave oven to prepare or warm formula.

For tube feeding "hang time" should not exceed 4 hours.

Anamix

• Phenylalanine free

DESCRIPTION

Anamix is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, fat, vitamins, minerals and trace elements. Available in Chocolate (contains colours, sugar and sweeteners), Pineapple & Vanilla flavour (contains colours, sugar and sweeteners), Forest Berries (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

Anamix can be used in the dietary management of children aged 1 - 10 years with proven phenylketonuria (PKU). It contains a balanced blend of essential fatty acids (4:1 ratio).

Children with PKU often have a diet high in linoleic acid and thus low levels of α -LA* and DHA^{††}. Initial trial results indicate that the use of **Anamix** may help improve their α -LA* status¹.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of **Anamix** should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

The recommended dilution is 100mls water plus 1 sachet (29g) of **Anamix**.

Anamix is easy to mix:

1. Pour the required volume of cold water into a glass or cup.
2. Add the prescribed amount of **Anamix** and stir.

Anamix is now ready for use.

Anamix is best served chilled.

OSMOLALITY

The osmolality of **Anamix** at the recommended dilution (1 sachet (29g) plus 100mls water) is:

Unflavoured: 1012 mosm/kg.

Pineapple & Vanilla flavour: 1205 mosm/kg.

Forest Berries flavour: 1210 mosm/kg.

Chocolate: 1205 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.

Not suitable for use as a sole source of nutrition.

Not suitable for infants.

Not for parenteral use.

STORAGE

Store in a cool, dry place.

PACK SIZE

Anamix is available in 30 x 29g sachets.

SHELF LIFE

1 year.

References:

1. The addition of fat to a protein substitute designed for children with PKU. Dr. M. Cleary; presented at the Dietitians meeting, SSIEM, Prague 2001.

* α -LA - α - Linolenic Acid

†† DHA - Docosahexaenoic Acid

• Phenylalanine free

Anamix

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	per 29g sachet	Amino Acid Profile	g per 100g powder	Fatty Acid Profile	g per 100g Fatty Acids		
Energy kJ	1639 (1571)	474 (455)	L-Alanine	1.25	C8:0	2.85		
	[1571] (1571)	[455] (455)	L-Arginine	2.36	C10:0	2.11		
kcal	390 (374)	113 (108)	L-Aspartic Acid	2.19	C12:0	<1		
	[374] (374)	[108] (108)	L-Cystine	0.87	C16:0	4.51		
Protein Equivalent g	29	8.4	L-Glutamic Acid	nil added	C18:0	1.47		
Total Amino Acids g	35	10	Glycine	2.2	C18:1	65.1		
Carbohydrate g	38 (34)	11 (9.9)	L-Histidine	1.33	C18:2	17.2		
	[34] (34)	[9.9] (9.9)	L-Isoleucine	2.08	C18:3	4.46		
of which sugars g	3.8 (3.3)	1.1 (0.1)	L-Leucine	3.56	C20	<1		
	[3.3] (3.5)	[0.96] (1)	L-Lysine	2.72	C20:1	<1		
Fat g	13.5	3.9	L-Methionine	0.57	C22:1	<1		
of which saturates g	1.5	0.4	L-Phenylalanine	nil added	C24:0	<1		
monounsaturates g	8.4	2.4	L-Proline	2.52				
polyunsaturates g	2.8	0.8	L-Serine	1.56				
% LCT	95		L-Threonine	1.74				
% MCT	5		L-Tryptophan	0.7				
Ratio n6 : n3 fatty acids	4:1		L-Tyrosine	3.14				
% energy from linoleic acid	5.3		L-Valine	2.28				
% energy from α linolenic acid	1.4		L-Carnitine	0.017				
Fibre g	nil added		Taurine	0.132				
			L-Glutamine	3.82				
Vitamins	per 100g powder	per 29g sachet	Minerals	per 100g powder	per 29g sachet	Trace Elements	per 100g powder	per 29g sachet
Vitamin A µg RE	570	165	Sodium mg	680	197	Iron mg	14	4.1
IU	1898	550	mmol	30	8.7	Copper mg	1.05	0.31
Vitamin D µg	14	4.1	Potassium mg	980	284	Zinc mg	10	2.9
IU	560	162	mmol	25	7.3	Manganese mg	0.8	0.23
Vitamin E mg α TE	6.04	1.8	Chloride mg	525	152	Iodine µg	100	29
IU	9	2.6	mmol	15	4.4	Molybdenum µg	43	12.5
Vitamin C mg	55	16	Calcium mg	580	168	Selenium µg	56	16.2
Vitamin K µg	25	7.3	Phosphorus mg	480	139	Chromium µg	28	8.1
Thiamin mg	0.93	0.27	Magnesium mg	165	47.9			
Riboflavin mg	1.07	0.31						
Niacin mg	15	4.4						
mg NE	26.7	7.7						
Vitamin B ₆ mg	1.28	0.37						
Folic Acid µg	100	29						
Vitamin B ₁₂ µg	1.3	0.38						
Biotin µg	35	10.2						
Pantothenic Acid mg	3.85	1.1						
Choline mg	80	23.2						
Inositol mg	35	10.2						

* At the recommended concentration of 1 sachet (29g) + 100ml water
 Note: Figures in brackets represent: () Pineapple & Vanilla flavour **Anamix**
 [] Forest Berries flavour **Anamix**
 { } Chocolate flavour **Anamix**

XP Maxamaid

- Phenylalanine free

DESCRIPTION

XP Maxamaid is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in Orange flavour (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

XP Maxamaid is recommended for use in the dietary management of children 1 - 8 years of age with proven phenylketonuria.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of XP Maxamaid should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, body weight, and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

The recommended dilution is 1 to 5 i.e. 20g XP Maxamaid plus 100ml water. It is advised for osmotically sensitive patients to start with a 1 to 7 dilution.

1. Add a small amount of water to the prescribed amount of XP Maxamaid. Stir with a fork until a smooth paste is obtained.
2. Continue stirring whilst adding water up to the required volume.

XP Maxamaid is now ready for use.

XP Maxamaid can be taken as a chilled drink. It can also be taken as a paste, additional water or diluted drinks must be consumed at the same time.

OSMOLALITY

The osmolality of XP Maxamaid (Unflavoured):

1 to 5 dilution = 690 mosm/kg.

1 to 7 dilution = 490 mosm/kg.

The osmolality of XP Maxamaid (Orange flavour):

1 to 5 dilution = 930 mosm/kg.

1 to 7 dilution = 650 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.

Not suitable for use as a sole source of nutrition.

Not for parenteral use.

Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.

Always replace container lid after use.

Once opened use within one month.

PACK SIZE

XP Maxamaid is available in 500g cans.

SHELF LIFE

3 years.

• Phenylalanine free

XP Maxamaid

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	Amino Acid Profile	g per 100g powder	Vitamins	per 100g powder
Energy kJ	1311	L-Alanine	1.1	Vitamin A μ g RE	525
kcal	309	L-Arginine	2.3	IU	1748
Protein Equivalent g	25	L-Aspartic Acid	2	Vitamin D μ g	12
Total Amino Acids g	30	L-Cystine	0.7	IU	480
Carbohydrate g	51	L-Glutamic Acid	2.5	Vitamin E mg α TE	4.35
of which sugars g	4.6 (42.5)	Glycine	1.9	IU	6.5
Fat g	<0.5	L-Histidine	1.3	Vitamin C mg	135
of which saturates g	Trace	L-Isoleucine	1.8	Vitamin K μ g	30
Fibre g	nil added	L-Leucine	3.1	Thiamin mg	1.08
		L-Lysine	2.3	Riboflavin mg	1.2
		L-Methionine	0.5	Niacin mg	12
		L-Phenylalanine	nil added	mg NE	22
		L-Proline	2.2	Vitamin B ₆ mg	1.4
		L-Serine	1.3	Folic acid μ g	240
		L-Threonine	1.5	Vitamin B ₁₂ μ g	3.9
		L-Tryptophan	0.6	Biotin μ g	120
		L-Tyrosine	2.7	Pantothenic Acid mg	3.7
		L-Valine	1.9	Choline mg	110
		L-Carnitine	0.02	Inositol mg	55.5
		Taurine	0.1		
		L-Glutamine	0.33		
Minerals	per 100g powder	Trace Elements	per 100g powder		
Sodium mg	580	Iron mg	12		
mmol	25.2	Copper mg	1.8		
Potassium mg	840	Zinc mg	13		
mmol	21.5	Manganese mg	1.6		
Chloride mg	450	Iodine μ g	100		
mmol	12.7	Molybdenum μ g	100		
Calcium mg	810	Selenium μ g	40		
Phosphorus mg	810	Chromium μ g	40		
Magnesium mg	200				

Note: Figures in brackets represent flavoured XP Maxamaid

XP Maxamum

• Phenylalanine free

DESCRIPTION

XP Maxamum is a phenylalanine free drink mix containing essential and non-essential amino acids, carbohydrate, vitamins, minerals and trace elements. Available in Orange flavour (contains colours, sugar and sweeteners), Caribbean Crush Flavour (contains colours, sugar and sweeteners) or Unflavoured form. A food for special medical purposes.

INDICATIONS

XP Maxamum is for use in the dietary management of children over 8 years of age, and adults, including pregnant women, with proven phenylketonuria.

SUGGESTED INTAKE

The quantity of XP Maxamum should be determined by a clinician or a dietitian only and is dependent on the age, bodyweight and medical condition of the patient.

The diet must be supplemented with natural protein and other nutrients in medically prescribed quantities to supply the phenylalanine and general nutrient requirements of the patient.

PREPARATION AND ADMINISTRATION

XP Maxamum can be taken as a chilled drink or it can be taken as a paste. If taken as a paste additional water or diluted drinks must be consumed at the same time.

MIXING INSTRUCTIONS:

AS A DRINK*			
XP Maxamum (g)	Volume of water to be used (ml)	Final volume (ml)	Dilution
1 Sachet 50g	100	130	1 to 2'
1 Sachet 50g	150	186	1 to 3'
1 Sachet 50g	200	240	1 to 4'
1 Sachet 50g	250	290	1 to 5

AS A PASTE*	
XP Maxamum (g)	Volume of water to be added (ml)
1 Sachet 50g	10
2 Sachets 100g	15
3 Sachets 150g	20

*NOTE: If taken as a paste or as a concentrated drink (e.g. 1 to 2 dilution) it is important to take additional fluid such as water or permitted juices/squash immediately after XP Maxamum.

XP Maxamum is now ready for use.

OSMOLALITY

The osmolality of XP Maxamum (Unflavoured):
1 to 5 dilution = 1000 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 690 mosm/kg.

The osmolality of XP Maxamum (Orange flavour):
1 to 5 dilution = 1150 mosm/kg.
1 to 7 dilution = 800 mosm/kg.

PRECAUTIONS

Use under medical supervision.
Not suitable for use as a sole source of nutrition.
Not for parenteral use.
Not suitable for infants.

STORAGE

Store in a cool, dry place.
Always replace container lid after use.
Once opened, use within one month.

PACK SIZE

XP Maxamum is available in:
500g cans - Unflavoured and Orange flavour
30 x 50g sachets - Unflavoured, Orange and Caribbean Crush flavours

SHELF LIFE

3 years.

- Phenylalanine free

XP Maxamum

NUTRITION INFORMATION	per 100g powder	Amino Acid Profile	g per 100g powder	Vitamins	per 100g powder
Energy kJ	1260	L-Alanine	1.7	Vitamin A µg RE	710
kcal	297	L-Arginine	3.2	IU	2364
Protein Equivalent g	39	L-Aspartic Acid	3	Vitamin D µg	7.8
Total Amino Acids g	47	L-Cystine	1.2	IU	312
Carbohydrate g	34	L-Glutamic Acid	nil added	Vitamin E mg α TE	5.2
of which sugars g	3.1 (31.7) [18.2]	Glycine	3	IU	7.7
Fat g	<0.5	L-Histidine	1.8	Vitamin C mg	90
of which saturates	Trace	L-Isoleucine	2.8	Vitamin K µg	70
Fibre g	nil added	L-Leucine	4.8	Thiamin mg	1.4
		L-Lysine	3.7	Riboflavin mg	1.4
		L-Methionine	0.8	Niacin mg	13.6
		L-Phenylalanine	nil added	mg NE	29.3
		L-Proline	3.4	Vitamin B ₆ mg	2.1
		L-Serine	2.1	Folic Acid µg	500
		L-Threonine	2.4 (2.3) [2.3]	Vitamin B ₁₂ µg	3.6
		L-Tryptophan	0.9	Biotin µg	140
		L-Tyrosine	4.2	Pantothenic Acid mg	5.0
		L-Valine	3.1	Choline mg	321
		L-Carnitine	0.02	Inositol mg	85.7
		Taurine	0.15		
		L-Glutamine	5.2		
Minerals	per 100g powder	Trace Elements	per 100g powder		
Sodium mg	560	Iron mg	23.5		
mmol	24.3	Copper mg	1.4		
Potassium mg	700	Zinc mg	13.6		
mmol	17.9	Manganese mg	2.1		
Chloride mg	560	Iodine µg	107		
mmol	15.8	Molybdenum µg	107		
Calcium mg	670	Selenium µg	50		
Phosphorus mg	670	Chromium µg	50		
Magnesium mg	285				

Note: Figures in brackets represent: () Orange flavour XP Maxamum
 [] Carribean Crush flavour XP Maxamum

فنیل کتون اوری در مادران باردار

بیماری فنیل کتون اوری در مادران باردار (Maternal Phenylketonuria (MPKU) می تواند اثرات غیرقابل برگشتی بر روی جنین داشته باشد. در صورتیکه فنیل کتون اوری در زمان قبل از باردار شدن (Conception) و در طی بارداری کنترل نشده باشد می تواند منجر به اختلال در رشد داخل رحمی جنین (Intrauterine Growth Retardation)، وزن تولد کم، میکروسفالی، ناهنجاریهای مادرزادی (Congenital Anomalies) از جمله نقص های قلبی مادرزادی، و همچنین عقب ماندگی ذهنی (Mental Retardation) شود. اگرچه فرزندان این مادران معمولاً PKU ندارند اما آنها در رحم در معرض با غلظتهای سمی فنیل آلانین بوده اند و عوارض بوجود آمده در آنها ناشی از غلظت بالای فنیل آلانین در خون مادر می باشد. البته مکانیسم بوجود آمدن این عوارض هنوز نامشخص می باشد. اسید آمینه فنیل آلانین می تواند بطور فعال از جفت عبور کند و وارد جریان خون جنین شود. نوزادان متولد شده از مادرانی که دارای فنیل کتون اوری کنترل نشده در دوره بارداری بوده اند نمی توانند به طور طبیعی رشد و تکامل پیدا نمایند (۳-۱، ۶).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

هدف از تغذیه صحیح در مادران مبتلا به PKU از یک سو شامل محدود نمودن فنیل آلانین در رژیم غذایی در مدت زمان معقولی قبل از باردار شدن و همچنین در طی بارداری جهت حفظ غلظت فنیل آلانین خون مادر در محدوده قابل قبول می باشد و از سوی دیگر شامل تجویز مکمل تیروزین جهت حفظ غلظت تیروزین در محدوده نرمال می باشد (۱).

در تغذیه مادران مبتلا به PKU اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند:

۱- در مادران مبتلا به PKU غلظت فنیل آلانین پلاسما در ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین ۲-۴ mg/dL (در صورت اندازه گیری با روش ممانعت باکتریایی) یا ۱۲۰-۲۴۰ $\mu\text{mol/L}$ (در صورت اندازه گیری با روش های کمی) یا در محدوده نرمال بر مبنای هر روش آزمایشگاهی دیگر باشد. جهت حمایت تغذیه ای مناسب و نتیجه بارداری مطلوب، در این مادران نیاز به

ارزیابی مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسما می باشد. اگرچه در مورد غلظت مطلوب فنیل آلانین و تیروزین خون مادران مبتلا به فنیل کتون اوری جهت رشد و تکامل طبیعی جنین اختلاف نظر وجود دارد، اما غلظت فنیل آلانین و تیروزین پلاسما که تا حد امکان نزدیک به محدوده طبیعی باشد و سبب کاهش رشد جنین نشوند توصیه می گردند (۱).

۲- در مادران مبتلا به PKU، غلظت تیروزین پلاسما در ۲ تا ۴ ساعت بعد از غذا باید بین $50-100 \mu\text{mol/L}$ ($0.9-1.8 \text{ mg/dL}$) یا در محدوده نرمال بر مبنای هر روش آزمایشگاهی دیگر باشد (۱).

۳- مادران مبتلا به PKU بایستی در دوره بارداری افزایش وزن مناسب و طبیعی داشته باشند. باید توجه داشت در این مادران میزان افزایش وزن مناسب و طبیعی در دوران بارداری بر حسب وزن پیش از بارداری و هر یک از سه ماهه های دوران بارداری فرق می نماید. میزان افزایش وزن توصیه شده در طی بارداری در مادران مبتلا به PKU بر مبنای وزن آنها در شروع بارداری به شرح زیر می باشد (۱):

الف- مادران باردار با وزن نرمال در شروع بارداری

- ۱/۶ کیلوگرم در سه ماهه اول

- ۰/۴۴ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری

- افزایش وزن ۱۱-۱۶ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

ب- مادران باردار دچار کم وزنی در شروع بارداری

- ۲/۳ کیلوگرم در سه ماهه اول

- ۰/۴۹ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری

- افزایش وزن ۱۵-۱۸ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

ج- مادران باردار دچار اضافه وزن در شروع بارداری

- ۰/۹ کیلوگرم در سه ماهه اول

- ۰/۳ کیلوگرم در هفته در طی باقیمانده دوره بارداری

- افزایش وزن ۷-۱۱/۵ کیلوگرمی تا هفته ۴۰ بارداری

باید توجه داشت برخی از منابع کل افزایش وزن دوران بارداری در مادران چاق را ۹/۱-۵ کیلوگرم در نظر می گیرند (۲).

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در مادران باردار مبتلا به PKU به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

محاسبه انرژی در مادران باردار مبتلا به PKU به صورت زیر انجام می شود (۱، ۹):

۱- ابتدا انرژی مورد نیاز خود مادر بر مبنای ۳۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد (۱). سپس در صورتیکه مادر در سه ماهه اول بارداری باشد جهت سه ماهه اول بارداری هیچ انرژی اضافی به انرژی محاسبه شده اضافه نمی شود اما در صورتیکه مادر در سه ماهه دوم یا سوم بارداری باشد به انرژی محاسبه شده جهت سه ماهه دوم بارداری ۳۴۰ کیلوکالری و جهت سه ماهه سوم ۴۵۲ کیلو کالری اضافه می نمایم. باید توجه داشت در مادران باردار مبتلا به PKU که سن آنها ۱۸ سال به بالا است نیاز انرژی خود مادر ۳۵ کیلوکالری به ازای کیلوگرم وزن بدن می باشد درحالیکه در مادران باردار مبتلا به PKU که سن آنها کمتر از ۱۸ سال است نیاز انرژی خود مادر ۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن قبل از بارداری مادر می باشد (۱).

لازم به ذکر است که نیاز انرژی مادران باردار مبتلا به PKU که بخش عمده پروتئین خود را به صورت L- آمینو اسید دریافت می کنند بیشتر از مادران باردار طبیعی باشد (۱).

۲- در صورتیکه BMI مادر قبل از بارداری در محدوده نرمال باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. این نکته در مورد مادرانی که در سه ماهه دوم یا سه ماهه سوم بارداری هستند نیز صدق می کند. با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

۳- در صورتیکه مادر قبل از بارداری لاغر باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. آنگاه چون مادر لاغر است حدود ۵۰۰-۳۰۰ کیلوکالری بر مبنای میزان کمبود وزن مادر و اشتهای مادر، به میزان انرژی محاسبه شده اضافه می نمایم. این نکته در مورد مادران لاغری که در سه ماهه دوم و سوم بارداری هستند نیز

صدق می کند، با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

۴- در صورتیکه مادر قبل از بارداری دارای اضافه وزن یا چاقی باشد، محاسبه انرژی برای سه ماهه اول بارداری بر مبنای AIBW تعیین شده از طریق وزن قبل از بارداری صورت می گیرد اما بعد از محاسبه انرژی بر مبنای AIBW، چیزی از انرژی محاسبه شده جهت چاقی مادر کسر نمی کنیم چراکه در بارداری رژیم کاهش وزن بدلیل اثرات مضرری که می تواند بر روی رشد جنین داشته باشد توصیه نمی شود. این نکته در مورد مادران دارای اضافه وزن یا چاقی که در سه ماهه دوم و سوم بارداری هستند نیز صدق می کند، با این تفاوت که میزان انرژی اضافی ۳۴۰ یا ۴۵۲ کیلوکالری مورد نیاز جهت سه ماهه دوم یا سوم بارداری نیز به انرژی محاسبه شده بر مبنای AIBW اضافه می گردد.

باید توجه داشت وزن تولد نوزادان تحت تأثیر میزان دریافت انرژی مادران باردار و میزان وزن گیری مادران باردار می باشد. در مادران مبتلا به فنیل کتون اوری دریافت انرژی بطور معکوس با غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در طی سه ماهه دوم و سوم بارداری مرتبط می شود. باید توجه داشت که دریافت ناکافی انرژی در این مادران باردار با وزن گیری ناکافی مادر باردار، کاهش قد و وزن نوزاد در هنگام تولد، و کاهش تحمل مادر نسبت به دریافت فنیل آلانین مرتبط می شود (۱).

دریافت چربی

در مادران باردار مبتلا به PKU حدود ۳۵-۴۰٪ کالری روزانه باید از چربی ها تأمین گردد. حدود ۱۰-۷٪ کالری از اسید لینولئیک و ۲/۵-۲/۷٪ کالری از آلفا-لینولئیک باید تأمین گردد. جهت تأمین اسید آلفا لینولئیک مورد نیاز این بیماران می توانیم از روغن کانولا در رژیم غذایی استفاده نماییم (۱).

مطالعات نشان داده اند که در مادران باردار مبتلا به PKU دریافت چربی بطور معکوس با غلظت پلاسمایی فنیل آلانین و به طور مستقیم با وزن تولد نوزاد مرتبط می شود (۱).

دریافت پروتئین

میزان پروتئین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد. اگر L- آمینو اسیدها بخش اعظم پروتئین دریافتی را تشکیل می دهند در این حالت نیاز به پروتئین بیشتر از مقادیر DRI می باشد. علت این امر آنست که اسیدهای آمینه به سرعت جذب می شوند و به حداکثر غلظت خود در خون می رسند و در نتیجه به سرعت کاتابولیزه می شوند. باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین می تواند سبب کم وزن شدن و نارس شدن نوزاد گردد (۱).

جدول ۸- میزان پروتئین، فنیل آلانین و تیروزین مورد نیاز در بیماران مبتلا به PKU (۱)

دوره بارداری و سن	ماده مغذی		
	پروتئین (g/d)	فنیل آلانین (mg/d)	تیروزین (mg/d)
سه ماهه اول بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ 75	۲۰۰-۶۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ 70	۲۰۰-۶۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰
سه ماهه دوم بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ 75	۲۰۰-۹۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ 70	۲۰۰-۹۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰
سه ماهه سوم بارداری			
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۸ سالگی	≥ 75	۳۰۰-۱۲۰۰	۵۷۵۰-۷۵۰۰
۱۸ سالگی یا بیشتر	≥ 70	۳۰۰-۱۲۰۰	۴۵۰۰-۷۰۰۰

دریافت فنیل آلانین

در مادران باردار مبتلا به PKU نیاز به فنیل آلانین از فردی به فرد دیگر بطور گسترده متفاوت می باشد. این امر وابسته به فعالیت آنزیم فنیل آلانین هیدروکسیلاز است که بر حسب ژنوتیپ آنزیم فرق می کند. از سوی دیگر نیاز به فنیل آلانین در این مادران باردار وابسته به

سن مادر، میزان افزایش وزن مادر در دوران بارداری، قرار داشتن در سه ماهه اول، دوم یا سوم، کفایت دریافت انرژی و پروتئین، و وضعیت سلامت مادر می باشد (۱).

میزان فنیل آلانین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد و فنیل آلانین بایستی به میزانی تجویز شود که غلظت فنیل آلانین پلاسما در محدوده مطلوب حفظ شود. جهت شروع رژیم درمانی کمترین مقدار فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ پیشنهاد می شود. تغییر میزان فنیل آلانین مورد نیاز تنها از طریق کنترل مکرر غلظت فنیل آلانین پلاسما بیمار صورت می گیرد (۱).

نیاز به فنیل آلانین معمولاً در حدود هفته ۲۰ حاملگی افزایش می یابد. باید توجه داشت که دریافت ناکافی فنیل آلانین ممکن است به افزایش ناکافی وزن مادر در دوران بارداری و در نتیجه تولد نوزاد با وزن تولد کم منجر گردد (۱).

دریافت تیروزین

میزان تیروزین مورد نیاز مادران باردار مبتلا به PKU مطابق با جدول ۸ می باشد و تیروزین بایستی به میزانی تجویز شود که غلظت تیروزین پلاسما در محدوده مطلوب حفظ شود. تغییر میزان تیروزین مورد نیاز تنها از طریق کنترل مکرر غلظت تیروزین پلاسما بیمار صورت می گیرد (۱).

دریافت مایعات

در شرایط نرمال، مادران باردار مبتلا به PKU حداقل نیاز به ۱ سی سی مایعات به ازای هر کیلوکالری انرژی مورد نیاز دارند (۱).

تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU

جهت تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU ابتدا لازم است با فهرست جانشینی برای مادران باردار مبتلا به PKU که در جدول ۹ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب غذاهای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-2 که در جدول ۵ ارائه شده است آشنا شویم. لازم به ذکر است در صورت استفاده از هر نوع غذای طبی دیگر فاقد فنیل آلانین می توان آن را با توجه به ترکیبش جایگزین Phenex-2 در هنگام تنظیم رژیم غذایی نمود.

جدول ۹- ترکیب گروه های غذایی از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست جانشینی برای مادران باردار مبتلا به PKU (۱)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی
۳۰	۰/۶	۲۰	۳۰	۱	گروه نان و غلات
۶۰	۰/۵	۱۰	۱۵	۱	گروه میوه
۱۰	۰/۵	۱۰	۱۵	۱	گروه سبزی
۶۵	۰/۱	۴	۵	۱	گروه الف غذاهای آزاد
۵۵	۰	۰	۰	۱	گروه ب غذاهای آزاد
۶۰	۰/۱	۴	۵	۱	گروه چربی
۹۵	۶/۸	۳۳۷	۳۶۵	۲۸ g	انواع پنیر
۷۴	۶/۲	۲۵۵	۳۳۲	۱ عدد	تخم مرغ (کامل)
۶۳	۳/۳۹	۱۶۴	۱۶۴	۱۰۰cc	شیر کامل گاو

جهت تنظیم رژیم غذایی در مادران باردار مبتلا به PKU ابتدا با استفاده از گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۹، میزان فنیل آلانین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذای طبی فاقد فنیل آلانین از جمله Phenex-2 تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان تیروزین دو مورد بالا را با هم جمع می کنیم و در صورتیکه میزان تیروزین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده تیروزین مورد نیاز را بصورت مکمل L-تیروزین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز

را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم. در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای مادران باردار مبتلا به PKU توجه به مثال های ارائه شده می تواند بسیار راهگشا باشد. باید توجه داشت در صورتیکه در مادران باردار که نیاز به فنیل آلانین بالا است میزان اشتها کم باشد مادران می توانند از پنیر، تخم مرغ یا شیر کامل گاو برای تأمین فنیل آلانین مورد نیاز استفاده نمایند.

در زمینه تغذیه مادران باردار مبتلا به PKU توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به PKU، مکمل L-تیروزین باید به صورت سوسپانسیون خالص L-تیروزین تجویز شود. جهت تهیه سوسپانسیون L-تیروزین لازم است مقدار پودر L-تیروزین وزن شده را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت ۰/۵ mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۵۰۰ میلی گرم پودر L-تیروزین را با آب جوشیده سرد شده به حجم ۱ لیتر برسانیم. سوسپانسیون L-تیروزین تهیه شده را باید در ظرف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال قرار داد و سوسپانسیون استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده است بعد از یک هفته باید دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱).

چون حلالیت L-تیروزین در آب کم می باشد (حدود ۵۰ میلی گرم در هر ۱۰۰ سی سی آب) لذا می توان مقداری از پودر L-تیروزین را با پوره میوه ها، سس ها، سوپ ها و آب میوه ها و نوشیدنی های موجود در گروه مواد غذایی آزاد الف و ب فهرست جانشینی بیماران مبتلا به PKU مخلوط نمود (۱، ۲).

لازم به ذکر است که L-تیروزین به صورت قرص های ۵۰۰ میلی گرمی نیز وجود دارد.

۲- در رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به PKU لازم است پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین مورد نیاز را با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم. همچنین محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند و بایستی این محلول ها تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود. محلول های غذای طبی فاقد فنیل آلانین را جهت بهبود طعم می توان به صورت خنک مصرف نمود (۱).

۳- در مادران باردار مبتلا به PKU رژیم غذایی شش وعده ای ممکن است بهتر از رژیم غذایی سه وعده ای تحمل شود. همچنین تهیه یک وعده غذایی در آخر شب برای مادر باردار که حاوی ۱۲ گرم پروتئین و ۴۰۰ کیلوکالری انرژی باشد می تواند در پیشگیری از بالا رفتن غلظت فنیل آلانین در صبح مؤثر باشد (۱).

۴- اگر محلول غذای طبی فاقد فنیل آلانین تجویز شده کمتر از ۰.۸٪ میزان DRI را برای مادران باردار تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود. تجویز مکمل های اسید فولیک و آهن در مادران باردار مبتلا به PKU بایستی مطابق با مادران باردار سالم صورت گیرد (۱).

۵- در مادران باردار مبتلا به PKU همواره باید توجه داشته باشیم این مادران از هنگامیکه تصمیم به بارداری می گیرند باید رژیم غذایی مناسبی را زیر نظر متخصص رژیم درمانی رعایت نمایند. سپس بعد از باردار شدن، در سه ماه اول، دوم و سوم بارداری نیز باید رژیم غذایی مناسبی را زیر نظر متخصص رژیم درمانی رعایت نمایند. بنابراین مادران باردار مبتلا به PKU جهت بارداری بایستی ۴ رژیم غذایی دریافت نمایند.

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در مادران باردار مبتلا به PKU

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در مادران باردار مبتلا به PKU لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین

در مادران باردار مبتلا به PKU بایستی غلظت پلاسمایی فنیل آلانین با استفاده از متدهای کمی هفته ای دو بار مورد ارزیابی قرار گیرد (۱، ۲).

در این مادران ممکن است با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده ، غلظت پلاسمایی فنیل آلانین قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را تا ۲۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم قابل اندازه گیری نباشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در این مادران اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین کمتر از $120 \mu\text{mol/L}$ (2 mg/dL) است و بیمار رژیم غذایی تجویز شده را به طور کامل مصرف کرده باشد در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم کمتر از $120 \mu\text{mol/L}$ (2 mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در این مادران در صورتیکه غلظت پلاسمایی فنیل آلانین بیشتر از $240 \mu\text{mol/L}$ (4 mg/dL) است و مادر مریض نمی باشد و فنیل آلانین بیشتری مصرف نکرده است و همچنین دریافت پروتئین و انرژی او بطور قابل توجهی کمتر از میزان تجویز شده نباشد، در این حالت میزان فنیل آلانین تجویز شده را ۱۰-۵٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی فنیل آلانین را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین باز هم بیشتر از $240 \mu\text{mol/L}$ (4 mg/dL) باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

ب- ارزیابی وضعیت پروتئین

در مادران باردار مبتلا به PKU، غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین بایستی بطور ماهیانه ارزیابی شود. در این مادران اگر غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی فنیل آلانین در محدوده قابل قبول می باشد می توانیم برای افزایش دریافت پروتئین از پودر غذای طبی فاقد فنیل آلانین استفاده نماییم. اگر باز هم غلظت پره‌آلبومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره‌آلبومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

ج- ارزیابی وضعیت آهن

در مادران باردار مبتلا به PKU، غلظت پلاسمایی فریتین بایستی بطور ماهیانه ارزیابی شود. در این مادران اگر غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال باشد بایستی روزانه 60 mg آهن

المنتال به صورت مکمل سولفات فرو تجویز شود و سپس غلظت پلاسمایی فریتین در طی یک ماه اندازه گیری شود. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد. همچنین در این مادران غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در هر یک از دوره های سه ماه بارداری ارزیابی شود (۱).

ج- ارزیابی وضعیت اسید فولیک و B12

در مادران باردار مبتلا به PKU، وضعیت اسید فولیک و ویتامین B12 باید قبل از باردار شدن، در اولین جلسه بعد از بارداری، و در هر یک از دوره های سه ماه بارداری مورد ارزیابی قرار گیرد (۱).

در این مادران اگر غلظت اسید فولیک گلبول های قرمز کمتر از 200 ng/mL باشد روزانه $400-800$ میکروگرم اسید فولیک تجویز می شود و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد. اگر غلظت اسید فولیک هنوز در محدوده نرمال نباشد مکمل دهی را ادامه می دهیم و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد (۱).

همچنین در این مادران اگر غلظت ویتامین B12 سرم کمتر از 300 pg/mL باشد روزانه $2/2-4$ میکروگرم ویتامین B12 تجویز می شود و مجدداً در طی یک ماه ارزیابی صورت می گیرد. اگر غلظت ویتامین B12 هنوز در محدوده نرمال نباشد مکمل دهی را ادامه می دهیم و مجدداً بعد از یک ماه ارزیابی صورت می گیرد (۱).

باید توجه داشت در صورتیکه اندازه گیری غلظت اسید فولیک و ویتامین B12 ممکن نباشد می توان برای مادر از قبل از باردار شدن روزانه یک قرص یک میلی گرمی اسید فولیک تا پایان بارداری تجویز نماییم و همچنین در هر یک از دوره های سه ماه بارداری نیز یک آمپول ویتامین B12 تجویز کنیم (۱).

ج- ارزیابی وزن گیری مادر در دوران بارداری

در مادران باردار مبتلا به PKU، در ماه اول بارداری وزن مادر بایستی به طور هفتگی ارزیابی شود و بعد از آن ارزیابی باید به صورت ماهیانه صورت گیرد (۱).

در این مادران اگر وزن گیری با وجود مصرف منظم و کامل رژیم غذایی، زیر محدوده توصیه شده باشد در این حالت میزان انرژی تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و وزن گیری مادر را بعد از یک هفته مورد ارزیابی قرار می دهیم. اگر وزن گیری مادر هنوز ناکافی است فرآیند بالا را مجدداً تا زمانیکه وزن گیری مناسب مادر رخ دهد ادامه می دهیم (۱).

د- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مادران باردار مبتلا به PKU، باید مواد غذایی مصرفی خود را در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت نمایند تا میزان دریافت فنیل آلانین، تیروزین، پروتئین، انرژی، مواد معدنی و ویتامین ها قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی مادر بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرد (۱). باید توجه داشت که دریافت ویتامین A مادران باردار بطور روزانه نباید بیشتر از DRI باشد چراکه ویتامین A اضافی دارای اثرات تراتوژنیک بر روی جنین می باشد (۱). در مورد این مادران باردار ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و میزان وزن گیری در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

مثال ۵ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه اول بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای سه ماهه اول بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین می باشد تنظیم نماید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$BMI = \frac{59}{(1.60)^2} \approx 23$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۱۸/۵-۲۵ قرار دارد لذا محاسبه انرژی جهت سه ماهه اول بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 59 \times 35 = 2065 \text{ kcal}$$

چون در سه ماهه اول بارداری، نیاز مادر به انرژی افزایش پیدا نمی کند لذا هیچ کالری اضافی به انرژی محاسبه شده اضافه نمی شود.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : **۲۰۶۵ کیلوکالری**

کل پروتئین مورد نیاز : **۷۰ gr** (در سه ماه اول بارداری بهتر است با حداقل پروتئین مورد نیاز ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان فنیل آلانین : 400 mg (در سه ماه اول بارداری بهتر است با میانگین فنیل آلانین مورد نیاز ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود می توانیم میزان فنیل آلانین رژیم غذایی را تغییر دهیم.)

باید توجه داشت اگر در رژیم قبل از بارداری که برای مادر مبتلا به PKU تجویز نموده ایم غلظت فنیل آلانین مادر با میزان فنیل آلانین 500 میلی گرم در روز در محدوده نرمال قرار گرفته است در سه ماهه اول بارداری نیز با همین 500 میلی گرم در روز رژیم غذایی را تنظیم می کنیم و سپس بر حسب شرایط مادر می توانیم میزان آن را تغییر دهیم.

میزان تیروزین : 700 mg (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} : 2065 \text{ mL} = 2065 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal}$$

- جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$9 \times 30 = 270$	$9 \times 0.6 = 5.4$	$9 \times 20 = 180$	$9 \times 30 = 270$	۹	گروه نان و غلات
$2 \times 60 = 120$	$2 \times 0.5 = 1$	$2 \times 10 = 20$	$2 \times 15 = 30$	۲	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	۶	گروه سبزی
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0.1 = 0.2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 5 = 10$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۵۸۰	۹/۶	۲۶۸	۴۰۰		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$70 - 9/6 = 60/4 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۶۰/۴		X=۲۰۱			
۸۲۴	۶۰/۴	۶۰۳۰	۰	۲۰۱ g	مقدار پودر Phenex-2
$7000 - (268 + 6030) = 702 \text{ mg}$				۷۰۲ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$2065 - (580 + 824) = 661 \text{ Kcal}$				میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$661 \div 55 = 12$				۱۲	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۰۶۵ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد
مربا ۶ قاشق مرباخوری
یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین
یک لیوان شربت
(یک قاشق شکر + کمی آلبیمو)

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

سیب ۱ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

مثال ۶ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه دوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای سه ماهه دوم بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین می باشد تنظیم نماید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نماییم:

$$\text{BMI} = \frac{59}{(1.60)^2} \approx 23$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۱۸/۵-۲۵ قرار دارد لذا محاسبه انرژی جهت سه ماهه دوم بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

$$\text{انرژی مورد نیاز با فرض اینکه مادر باردار نباشد} = 59 \times 35 = 2065 \text{ kcal}$$

چون در سه ماهه دوم بارداری، نیاز مادر به انرژی روزانه ۳۴۰ کیلوکالری افزایش پیدا می کند لذا این میزان کالری به انرژی محاسبه شده اضافه می شود.

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 2065 + 340 = 2405 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : **۲۴۰۵ کیلوکالری**

کل پروتئین مورد نیاز : **۷۵ gr** (بهتر است در سه ماهه دوم و سوم بارداری حدود ۵ گرم پروتئین یا بیشتر نسبت به حداقل پروتئین ذکر شده در جدول ۸ در نظر بگیریم).

میزان فنیل آلانین : 650 mg (در سه ماهه دوم و سوم بارداری بهتر است میانگین محدوده فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ را بدست آوریم و سپس مقداری بیشتر از میانگین بدست آمده برای مادر فنیل آلانین تجویز می نماییم. همچنین بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان تیروزین : 7000 mg (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز : } 2405 \text{ mL} = 2405 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal}$$

- جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$11 \times 30 = 330$	$11 \times 0.6 = 6.6$	$11 \times 20 = 220$	$11 \times 30 = 330$	۱۱	گروه نان و غلات
$3 \times 60 = 180$	$3 \times 0.5 = 1.5$	$3 \times 10 = 30$	$3 \times 15 = 45$	۳	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	۶	گروه سبزی
$1 \times 65 = 65$	$1 \times 0.1 = 0.1$	$1 \times 4 = 4$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
۴۷/۵	۳/۴	۱۶۸/۵	۱۸۲/۵	۰/۵ واحد (۱۴ گرم)	سایر مواد غذایی (پنیر)
۶۸۲/۵	۱۴/۶	۴۸۲/۵	۶۵۲/۵		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$75 - 14/6 = 60/4 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۶۰/۴		X=۲۰۱			
۸۲۴	۶۰/۴	۶۰۳۰	.	۲۰۱ g	مقدار پودر Phenex-2
$7000 - (482/5 + 6030) = 488 \text{ mg}$				۴۸۸ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$2405 - (682/5 + 824) = 898/5 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
$898/5 \div 55 = 16$				۱۶	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۴۰۵ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

پنیر به اندازه نصف قوطی کبریت (۱۴ g)

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲ قاشق شکر + کمی آلبیمو)

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

آب سیب ۱/۵ لیوان

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به

مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است

مثال زده شود.

مثال ۷ : خانم الف. س. ۲۵ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۵۹ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه سوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای سه ماهه سوم بارداری قرار دارد و BMI او در محدوده نرمال است و دارای یک جنین می باشد تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را محاسبه می نمایم:

$$BMI = \frac{59}{(1.60)^2} \approx 23$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم در محدوده طبیعی ۱۸/۵-۲۵ قرار دارد لذا محاسبه انرژی جهت سه ماهه سوم بارداری، بر مبنای وزن قبل از بارداری ایشان به شرح زیر صورت می گیرد:

$$\text{انرژی مورد نیاز با فرض اینکه مادر باردار نباشد} = 59 \times 35 = 2065 \text{ kcal}$$

چون در سه ماهه سوم بارداری، نیاز مادر به انرژی روزانه ۴۵۲ کیلوکالری افزایش پیدا می کند لذا این میزان کالری به انرژی محاسبه شده اضافه می شود.

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 2065 + 452 = 2517 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۲۵۱۷ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۷۵ gr (بهتر است در سه ماهه دوم و سوم بارداری حدود ۵ گرم پروتئین یا بیشتر نسبت به حداقل پروتئین ذکر شده در جدول ۸ در نظر بگیریم.)

میزان فنیل آلانین : 850 mg (در سه ماهه دوم و سوم بارداری بهتر است میانگین محدوده فنیل آلانین ذکر شده در جدول ۸ را بدست آوریم و سپس مقداری بیشتر از میانگین بدست آمده برای مادر فنیل آلانین تجویز می نماییم. همچنین بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

میزان تیروزین : 7000 mg (در مادران باردار مبتلا به PKU بهتر است بر مبنای حداکثر تیروزین ذکر شده در جدول ۸ رژیم غذایی را تنظیم نماییم و سپس بر مبنای ارزیابی وضع تغذیه مادر اگر لازم بود میزان آن را تغییر می دهیم.)

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} : 2517 \text{ mL} = 1 \text{ mL/kcal} \times 2517 \text{ kcal}$$

- جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$12 \times 30 = 360$	$12 \times 0.6 = 7.2$	$12 \times 20 = 240$	$12 \times 30 = 360$	۱۲	گروه نان و غلات
$4 \times 60 = 240$	$4 \times 0.5 = 2$	$4 \times 10 = 40$	$4 \times 15 = 60$	۴	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	۶	گروه سبزی
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0.1 = 0.2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 5 = 10$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
۷۴	۶/۲	۲۵۵	۳۳۲	۱	سایر مواد غذایی (تخم مرغ)
۸۶۴	۱۸/۶	۶۰۳	۸۵۲		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$75 - 18/6 = 56/4 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۵۶/۴		$X = 188$			
۷۷۱	۵۶/۴	۵۶۴۰	۰	۱۸۸ g	مقدار پودر Phenex-2
$7000 - (603 + 5640) = 757 \text{ mg}$				۷۵۷ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$2517 - (864 + 771) = 882 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
$882 \div 55 = 16$				۱۶	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۵۱۷ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g)

رژیم غذایی

<u>عصرانه</u>	<u>صبحانه</u>
گروه میوه ۲ واحد	گروه نان و غلات ۴ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند	مربا ۶ قاشق مرباخوری
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	تخم مرغ یک عدد
آب سیب ۱/۵ لیوان	یک استکان چای + ۲ حبه قند
<u>شام</u>	<u>میان وعده صبح</u>
گروه نان و غلات ۴ واحد	سیب ۲ واحد
گروه سبزی ۳ واحد	محلول غذای طبی + مکمل تیروزین
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری	شربت یک لیوان
	(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)
<u>آخر شب</u>	<u>ناهار</u>
گروه میوه ۲ واحد	گروه نان و غلات ۴ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند	گروه سبزی ۳ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

* چون ممکن است مادر در سه ماهه سوم تمایل نداشته باشد که در طول سه ماه هر روز در وعده صبحانه یک عدد تخم مرغ مصرف نماید لذا می توانیم برای مادر دو رژیم غذایی تنظیم نماییم، در یک رژیم غذایی در وعده صبحانه تخم مرغ و در رژیم غذایی دیگر در وعده صبحانه پنیر قرار دهیم و به مادر توصیه نماییم که این دو رژیم غذایی را بصورت متناوب مصرف نماید. ** در صورتیکه مادر تمایل داشته باشد که تخم مرغ موجود در وعده صبحانه را بصورت نیمرو مصرف نماید در این حالت لازم است ۱ قاشق غذاخوری روغن مایع را به جای ۱ قاشق مرباخوری مربا در وعده صبحانه جایگزین نماید.

*** برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

مثال ۸ : خانم ج. د. ۲۳ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۴۶ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه دوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای سه ماهه دوم بارداری قرار دارد و لاغر است و دارای یک جنین می باشد را تنظیم نمایید.

پاسخ : جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را

$$\text{BMI} = \frac{46}{(1.60)^2} \approx 18$$

محاسبه می نمایم:

چون BMI قبل از بارداری این خانم کمتر از حداقل طبیعی یعنی ۱۸/۵ است لذا این خانم لاغر می باشد.

در این مادر که قبل از بارداری لاغر بوده است، محاسبه انرژی بر مبنای وزن قبل از بارداری مادر صورت می گیرد. آنگاه چون مادر لاغر است حدود ۳۰۰-۵۰۰ کیلو کالری بر مبنای میزان کمبود وزن مادر و اشتهای مادر، به میزان انرژی محاسبه شده اضافه می نمایم. همچنین میزان ۳۴۰ کیلو کالری انرژی نیز جهت سه ماهه دوم بارداری به انرژی محاسبه شده اضافه می گردد.

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (46 \times 35) + 300 + 340 = 2250 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۲۲۵۰ کیلو کالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۷۵ gr

میزان فنیل آلانین : ۶۵۰ mg

میزان تیروزین : ۷۰۰۰ mg

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} : 2250 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 2250 \text{ mL}$$

- جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$11 \times 30 = 330$	$11 \times 0.6 = 6.6$	$11 \times 20 = 220$	$11 \times 30 = 330$	۱۱	گروه نان و غلات
$3 \times 60 = 180$	$3 \times 0.5 = 1.5$	$3 \times 10 = 30$	$3 \times 15 = 45$	۳	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	۶	گروه سبزی
$1 \times 65 = 65$	$1 \times 0.1 = 0.1$	$1 \times 4 = 4$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
۴۷/۵	۳/۴	۱۶۸/۵	۱۸۲/۵	۰/۵ واحد (۱۴ گرم)	سایر مواد غذایی (پنیر)
۶۸۲/۵	۱۴/۶	۴۸۲/۵	۶۵۲/۵	میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر	
$75 - 14/6 = 60/4 \text{ g}$				میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۶۰/۴		X = ۲۰۱			
۸۲۴	۶۰/۴	۶۰۳۰	۰	۲۰۱ g	مقدار پودر Phenex-2
$7000 - (482/5 + 60 \cdot 30) = 488 \text{ mg}$				۴۸۸ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$2250 - (682/5 + 824) = 743/5 \text{ Kcal}$				میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$743/5 \div 55 = 13/5$				۱۳/۵	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۲۵۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Tyr = ۳۰۰۰ mg)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد

مربا ۶ قاشق مرباخوری

پنیر به اندازه نصف قوطی کبریت (۱۴ g)

یک استکان چای + ۲ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

میان وعده صبح

سیب ۱ واحد

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

شربت یک لیوان

(۲/۵ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۴ واحد

گروه سبزی ۳ واحد

روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد

یک استکان چای + ۳ حبه قند

محلول غذای طبی + مکمل تیروزین

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به

مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است

مثال زده شود.

مثال ۹: خانم ه. ر. ۲۷ ساله که مبتلا به فنیل کتون اوری می باشد و وزن قبل از بارداری او ۷۷ کیلو گرم و قد او ۱۶۰ سانتی متر است جهت دریافت رژیم غذایی برای سه ماهه سوم بارداری مراجعه کرده است. رژیم غذایی مناسبی برای این مادر که در ابتدای سه ماهه سوم بارداری قرار دارد و چاق است و دارای یک جنین می باشد تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای مادر فوق الذکر ابتدا BMI قبل از بارداری این خانم را

$$\text{محاسبه می نماییم:} \quad \text{BMI} = \frac{۷۷}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۳۰$$

چون BMI قبل از بارداری این خانم ۳۰ است لذا این خانم چاق می باشد.

در مورد مادر فوق الذکر که قبل از بارداری چاق بوده است، محاسبه انرژی بر مبنای AIBW تعیین شده از طریق وزن قبل از بارداری صورت می گیرد. اما بعد از محاسبه انرژی بر مبنای AIBW، چیزی از انرژی محاسبه شده جهت چاقی مادر کسر نمی کنیم چراکه در بارداری رژیم کاهش وزن بدلیل اثرات مضرى که می تواند بر روی رشد جنین داشته باشد توصیه نمی شود. همچنین در مورد این مادر، میزان انرژی معادل ۴۵۲ کیلوکالری که جهت سه ماهه سوم بارداری مورد نیاز است نیز به انرژی محاسبه شده بر مبنای AIBW اضافه می گردد.

محاسبه AIBW برای مادر فوق الذکر به شرح زیر می باشد:

$$\text{وزن ایده ال} \quad ۲۳ = \frac{\text{وزن ایده ال}}{(۱/۶۰)^۲} \approx ۵۹$$

$$\text{AIBW} = \text{وزن ایده ال} + [(\text{وزن فعلی}) - (\text{وزن ایده ال}) \times ۰/۲۵]$$

$$\text{AIBW} = ۵۹ + [(۷۷ - ۵۹) \times ۰/۲۵] = ۶۳/۵$$

محاسبه انرژی برای این مادر باردار چاق که در سه ماهه سوم بارداری قرار دارد بر مبنای AIBW به شرح

زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (۶۳/۵ \times ۳۵) + ۴۵۲ = ۲۶۷۴ \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، L-فنیل آلانین، L-تیروزین و مایعات مورد نیاز

بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۲۶۷۴ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۷۵ gr

میزان فنیل آلانین : ۸۵۰ mg

میزان تیروزین : ۷۰۰۰ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : $۲۶۷۴ \text{ kcal} \times ۱ \text{ mL/kcal} = ۲۶۷۴ \text{ mL}$

- جدول رژیم نویسی در مادران باردار مبتلا به PKU

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	تیروزین (mg)	فنیل آلانین (mg)	واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و مکمل L- تیروزین
$12 \times 30 = 360$	$12 \times 0.6 = 7.2$	$12 \times 20 = 240$	$12 \times 30 = 360$	۱۲	گروه نان و غلات
$4 \times 60 = 240$	$4 \times 0.5 = 2$	$4 \times 10 = 40$	$4 \times 15 = 60$	۴	گروه میوه
$6 \times 10 = 60$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 10 = 60$	$6 \times 15 = 90$	۶	گروه سبزی
$2 \times 65 = 130$	$2 \times 0.1 = 0.2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 5 = 10$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	گروه چربی
۷۴	۶/۲	۲۵۵	۳۳۲	۱	سایر مواد غذایی (تخم مرغ)
۸۶۴	۱۸/۶	۶۰۳	۸۵۲		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$75 - 18/6 = 56/4 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Phenex-2 تأمین گردد
میزان پروتئین موجود در Phenex-2 (g)		میزان پودر Phenex-2 (g)		میزان Phenex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۳۰		۱۰۰			
۵۶/۴		$X = 188$			
۷۷۱	۵۶/۴	۵۶۴۰	۰	۱۸۸ g	مقدار پودر Phenex-2
$7000 - (603 + 5640) = 757 \text{ mg}$				۷۵۷ mg	مقدار مکمل L- تیروزین مورد نیاز
$2674 - (864 + 771) = 1039 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.
$1039 \div 55 = 19$				۱۹	تعداد واحد از گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۲۶۷۴ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.					

(۱۰۰ گرم پودر Phenex-2 حاوی : Tyr = ۳۰۰۰ mg ، Energy = ۴۱۰ kcal ، Pro = ۳۰ g)

رژیم غذایی

<u>عصرانه</u>	<u>صبحانه</u>
گروه میوه ۲ واحد	گروه نان و غلات ۴ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند	مربا ۶ قاشق مرباخوری
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	تخم مرغ یک عدد
آب سیب ۱/۵ لیوان	یک استکان چای + ۳ حبه قند
<u>شام</u>	<u>میان وعده صبح</u>
گروه نان و غلات ۴ واحد	سیب ۲ واحد
گروه سبزی ۳ واحد	محلول غذای طبی + مکمل تیروزین
روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری	شربت یک لیوان
	(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)
<u>آخر شب</u>	<u>ناهار</u>
گروه میوه ۲ واحد	گروه نان و غلات ۴ واحد
یک استکان چای + ۲ حبه قند	گروه سبزی ۳ واحد
محلول غذای طبی + مکمل تیروزین	روغن ۱/۵ قاشق غذاخوری
آب سیب ۱/۵ لیوان	

* چون ممکن است مادر در سه ماهه سوم تمایل نداشته باشد که در طول سه ماه هر روز در وعده صبحانه یک عدد تخم مرغ مصرف نماید لذا می توانیم برای مادر دو رژیم غذایی تنظیم نماییم، در یک رژیم غذایی در وعده صبحانه تخم مرغ و در رژیم غذایی دیگر در وعده صبحانه پنیر قرار دهیم و به مادر توصیه نماییم که این دو رژیم غذایی را بصورت متناوب مصرف نماید. ** در صورتیکه مادر تمایل داشته باشد که تخم مرغ موجود در وعده صبحانه را بصورت نیمرو مصرف نماید در این حالت لازم است ۱ قاشق غذاخوری روغن مایع را به جای ۱ قاشق مرباخوری مربا در وعده صبحانه جایگزین نماید.

*** برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به PKU لازم است به مادر باردار تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

در دوران بارداری توصیه های زیر را رعایت نمایید:

- ۱- رژیم غذایی تجویز شده را کاملاً رعایت نمایید و از مصرف سایر مواد غذایی که در رژیم غذایی گنجانده نشده است جداً پرهیز نمایید.
- ۲- از مصرف زیاد قهوه و سایر مواد غذایی حاوی کافئین (از قبیل نوشابه های سیاه، شکلات و چای پر رنگ) پرهیز نمایید.
- ۳- مصرف مواد غذایی حاوی شیرین کننده های مصنوعی بویژه آسپارتام را در رژیم غذایی خود محدود نمایید.
- ۴- از مصرف سیگار، الکل و مواد مخدر در دوران بارداری جدا پرهیز نمایید، چراکه اثرات سوئی بر روی جنین می تواند داشته باشد.
- ۵- از مصرف داروهای گیاهی (از جمله شیرین بیان، جنسینگ و غیره) بدون تجویز پزشک خودداری نمایید.
- ۶- غذاها را کاملاً بجوید و به آهستگی میل نمایید.
- ۷- در طول روز مایعات کافی مصرف نمایید.
- ۸- روغن مصرفی خود را از نوع روغن کُز یا کانولا انتخاب نمایید.
- ۹- از استرس و اضطراب تا حد امکان در دوره بارداری پرهیز نمایید.
- ۱۰- فعالیت بدنی سبک همانند پیاده روی را برای حفظ سلامت و تسهیل زایمان در برنامه روزانه خود قرار دهید.

در دوران بارداری در صورت حالت تهوع، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

- ۱- وعده های غذایی را در حجم کم و تعداد دفعات بیشتر مصرف نمایید.
- ۲- از مصرف غذاهای سرخ شده در روغن، غذاهای پرچرب، غذاهای پرادویه و غذاهای نفاخ تا حد امکان اجتناب نمایید.
- ۳- در هنگام مصرف وعده های غذایی سعی گردد غذاها بعد از خنک شدن مورد استفاده قرار گیرند تا بوی آنها باعث تشدید حالت تهوع نگردد.
- ۴- در هنگام تهیه غذا حتما هواکش آشپزخانه را روشن نمایید و یا پنجره ها را تا حدودی باز کنید تا از شدت بوی غذا در منزل که سبب تشدید حالت تهوع می گردد جلوگیری شود.
- ۵- در رژیم غذایی خود از میوه ها و سبزی هایی که دارای طعم ملایم هستند استفاده نمایید.
- ۶- جهت جلوگیری از ایجاد حالت تهوع در صبح، قبل از بلند شدن از رختخواب کمی بیسکویت مصرف کنید.
- ۷- سعی کنید تا حد امکان از مصرف مایعات همراه با غذاها پرهیز نمایید. بهتر است مایعات در فاصله وعده های غذایی به میزان کافی مصرف شود.
- ۸- جویدن آدامس یا مکیدن آب نبات با طعم مناسب می تواند در بهبود حالت تهوع مؤثر باشد.
- ۹- در صورتیکه مصرف قرص آهن باعث ایجاد حالت تهوع می گردد، بهتر است قبل از خواب قرص آهن را مصرف نمایید.

در دوران بارداری در صورت یبوست، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

- ۱- همراه با وعده های غذایی از گروه سبزی ها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است مصرف نمایید.
- ۲- در طول روز از گروه میوه ها به میزانی که در رژیم غذایی گنجانده شده است استفاده نمایید.
- ۳- مصرف میوه های خشک خیسانده شده در آب همانند آلو خشک، انجیر خشک و برگه های هلو یا زرد آلو می تواند در رفع یبوست کمک نماید.
- ۴- مصرف مایعات خود را در طول روز افزایش دهید.
- ۵- روزانه به میزان کافی فعالیت بدنی داشته باشید.
- ۶- در صورتیکه از مکمل آهن استفاده می کنید، ممکن است تغییر نوع مکمل آهن در بهبود یبوست مؤثر باشد.

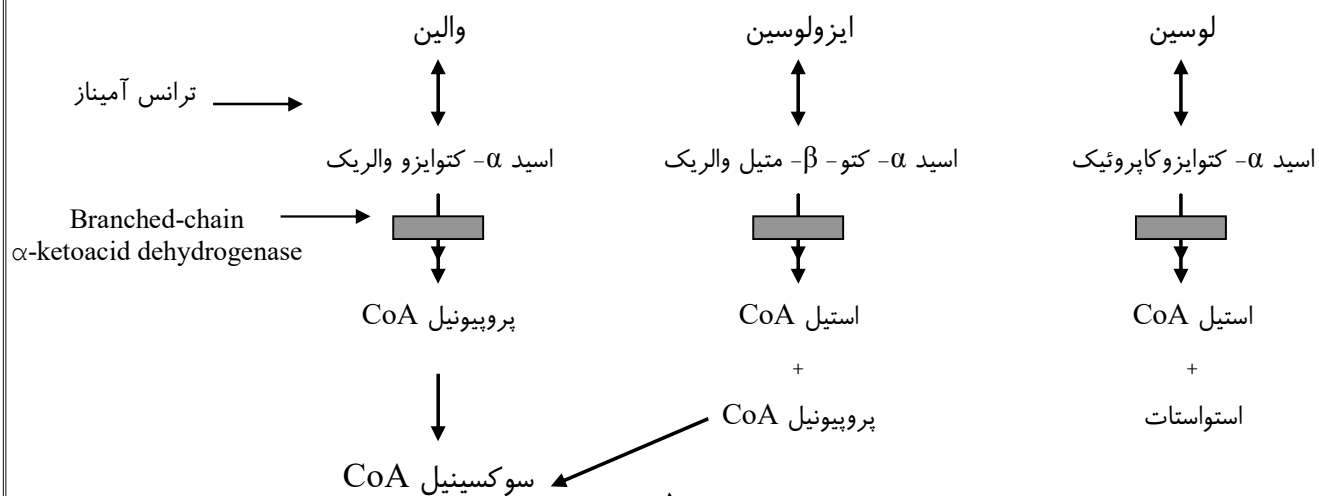
در دوران بارداری در صورت سوزش سر دل، توصیه های زیر را رعایت نمایید:

- ۱- غذاها را کاملاً بجوید و به آهستگی میل نمایید.
- ۲- غذاهای خود را در حجم کم و تعداد دفعات بیشتر مصرف نمایید.
- ۳- از مصرف سس های سفید، کره، غذاهای چرب و غذاهای سرخ شده در روغن پرهیز نمایید.
- ۴- کلیه غذاها تا حد امکان آب پز، بخار پز یا کبابی باشد.
- ۵- از مصرف زیاد آب میوه های ترش از قبیل آب مرکبات، غذاهای اسیدی (همانند سرکه، آبلیمو)، مواد غذایی پر ادویه (از جمله فلفل) و همچنین نعناع تا حد امکان پرهیز نمایید. همچنین از مصرف هر ماده غذایی که به تجربه ثابت شده است سبب تشدید رفلاکس می گردد پرهیز نماید.
- ۶- از مصرف نوشابه های گاز دار، چای پر رنگ، قهوه، شکلات، کاکائو، سیر، پیاز و جویدن آدامس پرهیز نمایید.
- ۷- در حین غذا خوردن فقط به مقداری که احساس نیاز می نمایید آب و سایر مایعات مصرف نمایید و از نوشیدن زیاد مایعات در حین غذا خوردن پرهیز نمایید. مایعات مورد نیاز خود را می توانید در فاصله دو وعده غذایی مصرف نمایید.
- ۸- مصرف میوه و سبزی در رژیم غذایی روزانه می تواند از ایجاد یبوست که به تشدید سوزش سر دل کمک می نماید جلوگیری کند.
- ۹- بعد از مصرف غذا حداقل ۳-۲ ساعت از دراز کشیدن پرهیز نمایید. در هنگام خوابیدن نیز سر باید نسبت به بدن در موقعیت بالاتری قرار گیرد. از خم و راست شدن زیاد بویژه بعد از مصرف غذا پرهیز نمایید.
- ۱۰- مصرف شام حداقل ۳ تا ۴ ساعت قبل از خواب صورت گیرد.
- ۱۱- از پوشیدن لباس های تنگ بویژه بعد از مصرف غذا که می تواند سبب تشدید سوزش سر دل شود پرهیز نماید.

بیماری شربت افرا

بیماری شربت افرا (Maple Syrup Urine Disease (MSUD) که به آن همچنین بیماری شربت افرا می گویند بیماری است که در اثر اختلال ژنتیکی در متابولیسم اسیدهای آمینه شاخه دار لوسین، ایزولوسین و والین بوجود می آید. اسیدهای آمینه شاخه دار در بدن می توانند در طی چند مرحله کاتابولیزه شوند و تولید انرژی نمایند. مرحله اول کاتابولیسم این اسیدهای آمینه یک واکنش ترانس آمیناسیون قابل برگشت می باشد که توسط آنزیم ترانس آمیناز و کوآنزیم پیریدوکسال فسفات صورت می گیرد. مرحله دوم کاتابولیسم این اسیدهای آمینه یک واکنش دکربوکسیلاسیون اکسیداتیو غیرقابل برگشت می باشد که در میتوکندری با استفاده از کمپلکس آنزیمی Branched-chain α -ketoacid dehydrogenase (BCKAD) صورت می گیرد. این کمپلکس آنزیمی نیازمند کوآنزیم های تیامین پیروفسفات، اسید لیپوئیک، کوآنزیم A و NAD^+ می باشد (۱، ۲). در بیماری شربت افرا اختلال در فعالیت این کمپلکس آنزیمی وجود دارد. بیماران مبتلا به بیماری شربت افرا کلاسیک (Classic MSUD) فعالیت آنزیم BCKAD کمتر از ۲٪ می باشد (۲) در حالیکه در سایر بیماران مبتلا به MSUD میزان فعالیت آنزیم BCKAD حدود ۳۰-۵٪ میزان نرمال می باشد. همچنین یک نوع از بیماری MSUD وجود دارد که پاسخ دهنده به تیامین می باشد (۱).

شکل ۲- متابولیسم اسیدهای آمینه شاخه دار و اختلال آنزیمی در بیماری MSUD (۱)



در این بیماری معمولاً متابولیسم لوسین بیشتر مختل می باشد و دلیل آن هم مشخص نمی باشد (۶).

بروز بیماری MSUD تقریباً یک در صد هزار تا یک در سیصد هزار تولد زنده می باشد (۱). نوزادان مبتلا به MSUD در بدو تولد از نظر کلینیکی نرمال به نظر می رسند و این امر تا زمانی خواهد بود که نوزادان پروتئین دریافت نکرده باشند. نوزادانی که دچار اختلال شدید این آنزیم هستند در ۱۰ روز اول تولد دچار حملات تشنجی (Seizures)، قطع موقت تنفس یا آپنه (Apnea) و مرگ می شوند (۱، ۲). این بیماری از طریق افزایش کتو اسیدهای حاصل از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار، افزایش غلظت اسیدهای آمینه لوسین، ایزولوسین و والین و نیز آلو ایزولوسین (Alloisoleucine) در پلاسما مشخص می گردد. در این بیماری اختلالات عصبی پیشرفته و نیز ادرار با بوی شربت افرا یا بوی شکر سوخته (کارامل) یا بوی مالت وجود دارد (۱، ۲، ۶). اختلالات نورولوژیک در نوزادان توسط اختلال در مکیدن، تنفس نامنظم، سفت شدن و شل شدن متناوب بدن (Rigidity alternating with periods of flaccidity)، اُپِستوتونوس (Opisthotonos) یا اسپاسم عضلانی همراه با خمیدگی سر و پاها به طرف عقب، از دست رفتن رفلکس مورو (Moro reflex) و حملات تشنجی بروز پیدا می نماید (۱، ۲). در این بیماران همچنین استفراغ و خواب آلودگی (Lethargy) نیز بوجود می آید (۶). اختلال در سیستم ایمنی بدلیل افزایش غلظت اسیدهای اورگانیک رخ می دهد (۱). همچنین در این بیماران اختلال در میلیناسیون بوجود می آید که تصور می شود بدلیل ممانعت از فعالیت آنزیم های مؤثر در سنتز میلین و ممانعت از انتقال اسیدهای آمینه جهت سنتز میلین باشد. بیماران مبتلا به MSUD در صورتیکه تحت درمان قرار نگیرند دچار عقب ماندگی ذهنی و جسمی می شوند (۱، ۲)، اما در صورتیکه این بیماران در مراحل اولیه تشخیص داده شوند و تحت درمان تغذیه ای مناسب قرار گیرند می توانند رشد و تکامل مناسب پیدا نمایند (۱). بیماران مبتلا به MSUD که در طی ۵ روز اول بعد از تولد بیماری آنها تشخیص داده شده اند و تحت درمان قرار گرفته اند دارای ضریب هوشی نرمال بوده اند (۱، ۲). فاکتورهای تأثیر گذار بر روی ضریب هوشی این کودکان شامل سن زمان تشخیص، شرایط دوره نوزادی و کنترل متابولیک بیماری در طولانی مدت می باشد. باروری خانم های مبتلا به MSUD که توسط رژیم غذایی کنترل

شده اند عالی بوده است (۱) و چهار مورد بارداری موفق در خانم های مبتلا به MSUD گزارش شده است (۲).

آزمایش های غربالگری و تشخیص بیماری MSUD

در صورتیکه غلظت لوسین در نوزادان بر مبنای روش ممانعت باکتریایی ۴ میلی گرم در دسی لیتر یا بیشتر باشد این امر نشانگر آنست که این نوزادان ممکن است مبتلا به MSUD باشند (۱، ۲) و در نتیجه این نوزادان باید تحت آزمایشات تکمیلی جهت تعیین قطعی بیماری قرار گیرند. جهت تعیین قطعی بیماری لازم است غلظت لوسین، ایزولوسین و والین و آلو ایزولوسین پلاسما و همچنین غلظت کتواسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار با روش های دقیق اندازه گیری شوند (۲). لازم به ذکر است که L-آلو ایزولوسین یک ایزومر ایزولوسین می باشد که در بدن ساخته می شود (۱۰) و بطور طبیعی در پلاسما افراد نرمال وجود ندارد اما در بیماران مبتلا به MSUD غلظت آن در پلاسما افزایش می یابد (۳).

اهداف تغذیه و رژیم درمانی

در بیماران مبتلا به MSUD تغذیه صحیح تنها روش درمانی موجود جهت پیشگیری از عوارض بیماری می باشد. در این بیماران میزان اسیدهای آمینه لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی باید محدود شوند و به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شوند که توسط بیمار تحمل شوند تا غلظت این اسیدهای آمینه در خون در محدوده قابل قبول قرار گیرد. از سوی دیگر به این بیماران بایستی مکمل خوراکی تیامین داده شود (۱). در بیماران مبتلا به MSUD با هر میزان فعالیت آنزیم BCKAD تیامین خوراکی به میزان ۱۰۰ تا ۵۰۰ میلی گرم تجویز می گردد و اثر آن نیز مورد ارزیابی قرار می گیرد (۱). باید توجه داشت در بیماران مبتلا به MSUD با توجه به اینکه بخش عمده کاتابولیسم اسیدهای آمینه در کبد صورت می گیرد لذا یک راه درمانی می تواند پیوند کبد باشد (۶). انجام پیوند کبد در این بیماران سبب افزایش قابل ملاحظه فعالیت آنزیم BCKAD در بدن و عدم نیاز آنها به رژیم های غذایی محدود از اسیدهای آمینه شاخه دار شده است (۲، ۳).

در تغذیه بیماران مبتلا به MSUD اهداف زیر باید مورد توجه قرار گیرند (۱):

۱- حفظ غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین در ۲-۴ ساعت بعد از غذا در محدوده های بیان شده در جدول ۱۰ (مشروط بر اینکه اندازه گیری آنها توسط روش های کمی صورت گرفته باشد) و یا حفظ غلظت پلاسمایی آنها در محدوده نرمال توسط روشهای آزمایشگاهی دیگر.

جدول ۱۰- غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین

غلظت پلاسمایی		اسیدهای آمینه
$\mu\text{mol/L}$	mg/dL	
۵۰-۱۸۵	۰/۶-۲/۴	لوسین
۵۰-۱۰۵	۰/۶-۱/۴	ایزولوسین
۱۳۰-۳۱۸	۱/۵-۳/۷	والین
.	.	آلو ایزولوسین

بدلیل تغییراتی که در طی روز در غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار پلاسما بوجود می آید لذا بهتر است نمونه های خون از این بیماران در زمان معینی از روز صورت گیرد (۳). مطالعات نشان داده اند که همواره غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار پلاسما بعد از یک ناشتایی شبانه بیشتر از غلظت آنها بعد از مصرف غذا می باشد (۳).

در عمل بدست آوردن خون در ۲-۴ ساعت بعد از غذا همیشه ممکن نمی باشد، لذا اگر غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه فوق الذکر در زمانهای دیگری اندازه گیری می شوند استانداردهای قابل قبول باید ایجاد شوند (۱).

۲- حفظ رشد و تکامل نرمال در کودکان و حفظ BMI مناسب در بزرگسال

۳- حفظ وضعیت تغذیه ای نرمال

۴- پیشگیری از کاتابولیسم بافتها

۵- حفظ ادرار فاقد کتواسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار

نیازهای تغذیه ای

نیازهای تغذیه ای در بیماران مبتلا به MSUD به شرح زیر می باشند:

دریافت انرژی

در مورد کودکان مبتلا به MSUD تا سن یک سالگی استفاده از جدول ۱۱ جهت محاسبه انرژی توصیه می شود. محاسبه انرژی در کودکان بالای یک سال و نوجوانان مبتلا به MSUD بهتر است با استفاده از فرمول های ذکر شده در مبحث PKU صورت گیرد، اما استفاده از مقادیر انرژی ذکر شده در جدول ۱۱ نیز امکان پذیر است (۱). محاسبه انرژی در بزرگسالان مبتلا به MSUD مشابه با سایر افراد بزرگسال انجام می شود.

بطور کلی دریافت انرژی در نوزادان و کودکان مبتلا به MSUD باید در حدی باشد که سبب افزایش وزن نرمال شود و در بزرگسالان باید در حدی باشد که باعث حفظ BMI مناسب شود. نیاز به انرژی در این بیماران با توجه به اینکه اسیدهای آمینه، بخش اعظم پروتئین رژیم غذایی را تهیه می نمایند ممکن است بیشتر از حد نرمال باشد (۱) و در این زمینه همچنین کتواسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار جهت تولید انرژی استفاده نمی شوند (۲). در شروع تشخیص این بیماری و در طی اسیدوز متابولیک ناشی از عفونت، نیاز به انرژی ممکن است ۴۰-۲۵٪ بیشتر از مقادیر موجود در جدول ۱۱ باشد (۱).

دریافت ناکافی انرژی ممکن است منجر به اختلال رشد در کودکان، کاهش وزن در بزرگسالان، کاهش تحمل نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار و افزایش غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار شود (۱).

دریافت پروتئین

نیاز به پروتئین در مواردیکه بخش عمده پروتئین دریافتی به صورت اسیدهای آمینه تهیه می شوند (از جمله در بیماران مبتلا به MSUD) بیشتر از DRI است و این امر به دلایل زیر می باشد (۱):

- جذب سریع اسیدهای آمینه

- غلظت اسیدهای آمینه سریعاً بعد از مصرف وعده های غذایی به حداکثر مقدار خود در خون می رسد و این حداکثر غلظت بالاتر از حد طبیعی می باشد.

- کاتابولیسیم سریع اسیدهای آمینه

- کاهش احتمالی کل جذب اسیدهای آمینه

باید توجه داشت که دریافت ناکافی پروتئین در طولانی مدت سبب اختلال در رشد نوزادان و کودکان، کاهش وزن در بزرگسالان، استئوپنی، ریزش موها و کاهش تحمل نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار می شود (۱).
دریافت پروتئین کافی که سبب رشد نرمال می شود می تواند باعث تحمل بیشتر نسبت به اسیدهای آمینه شاخه دار شود (۱).

میزان پروتئین مورد نیاز بیماران مبتلا به MSUD مطابق با جدول ۱۱ می باشد (۱):

جدول ۱۱- میزان انرژی، پروتئین و اسیدهای آمینه شاخه دار مورد نیاز در بیماران مبتلا به MSUD

سن	انرژی و مواد مغذی				
	پروتئین (g/kg)	لوسین (mg/kg)	ایزولوسین (mg/kg)	والین (mg/kg)	انرژی (Kcal/kg)
نوزادان					
بدو تولد تا کمتر از ۳ ماهگی	۳-۳/۵	۶۰-۱۰۰	۳۶-۶۰	۴۲-۷۰	۱۲۰ (۱۴۵-۹۵)
۳ ماهگی تا کمتر از ۶ ماهگی	۳-۳/۵	۵۰-۸۵	۳۰-۵۰	۳۵-۶۰	۱۱۵ (۱۴۵-۹۵)
۶ ماهگی تا کمتر از ۹ ماهگی	۲/۵-۳	۴۰-۷۰	۲۵-۴۰	۲۸-۵۰	۱۱۰ (۱۳۵-۸۰)
۹ ماهگی تا کمتر از ۱۲ ماهگی	۲/۵-۳	۳۰-۵۵	۱۸-۳۳	۲۱-۳۸	۱۰۵ (۱۳۵-۸۰)
دختران و پسران	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱ سالگی تا کمتر از ۴ سالگی	۳۰	۲۷۵-۵۳۵	۱۶۵-۳۲۵	۱۹۰-۴۰۰	۱۳۰۰ (۹۰۰-۱۸۰۰)
۴ سالگی تا کمتر از ۷ سالگی	۳۵	۳۶۰-۶۹۵	۲۱۵-۴۲۰	۲۵۰-۴۹۰	۱۷۰۰ (۱۳۰۰-۲۳۰۰)
۷ سالگی تا کمتر از ۱۱ سالگی	۴۰	۴۱۰-۷۸۵	۲۴۵-۴۷۰	۲۸۵-۵۵۰	۲۴۰۰ (۱۶۵۰-۳۳۰۰)
خانم ها	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۰	۵۵۰-۷۴۰	۳۳۰-۴۴۵	۳۸۵-۵۲۰	۲۲۰۰ (۱۵۰۰-۳۰۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۵۰	۵۵۰-۷۴۰	۳۳۰-۴۴۵	۳۸۵-۵۲۰	۲۱۰۰ (۱۲۰۰-۳۰۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۵۰	۴۰۰-۶۲۰	۳۰۰-۴۵۰	۴۲۰-۶۵۰	۲۱۰۰ (۱۴۰۰-۲۵۰۰)
آقایان	(g/d)	(mg/d)	(mg/d)	(mg/d)	(kcal/d)
۱۱ سالگی تا کمتر از ۱۵ سالگی	۵۵	۵۴۰-۷۲۰	۳۲۵-۴۳۵	۳۷۵-۵۰۵	۲۷۰۰ (۲۰۰۰-۳۷۰۰)
۱۵ سالگی تا کمتر از ۱۹ سالگی	۶۵	۷۰۵-۹۴۵	۴۲۵-۵۷۰	۴۹۵-۶۶۵	۲۸۰۰ (۲۱۰۰-۳۹۰۰)
۱۹ سالگی یا بیشتر	۶۵	۸۰۰-۱۱۰۰	۵۷۵-۷۰۰	۵۶۰-۸۰۰	۲۹۰۰ (۲۰۰۰-۳۳۰۰)

دریافت اسیدهای آمینه شاخه دار

در بیماران مبتلا به MSUD، اسیدهای آمینه لوسین، ایزولوسین و والین بایستی به میزان کافی تجویز شوند و کمترین میزان مورد نیاز این سه اسید آمینه برای هر گروه سنی مطابق با جدول ۱۱ می باشد که جهت شروع درمان مورد استفاده قرار می گیرند (۱).

نیاز به این سه اسید آمینه در بین بیماران مبتلا به MSUD بر حسب میزان فعالیت کمپلکس آنزیمی BCKAD متفاوت می باشد. همچنین در هر بیمار نیاز به این سه اسید آمینه وابسته به سن، سرعت رشد، کفایت دریافت انرژی و پروتئین، و وضعیت سلامت می باشد (۱). بطور کلی نیاز به اسید آمینه های ایزولوسین و والین تقریباً به ترتیب ۶۰٪ و ۷۰٪ میزان اسید آمینه لوسین تجویز شده می باشد (۱).

لازم به ذکر است که نه تنها نیاز به اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین کمتر از اسید آمینه لوسین می باشد بلکه همچنین میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین موجود در مواد غذایی نیز کمتر از اسید آمینه لوسین می باشد (۳) که در این زمینه جدول ۱۲ راهگشا می باشد.

دریافت مایعات و سایر مواد مغذی دیگر

در شرایط نرمال، میزان مایعات مورد نیاز برای نوزادان (Neonates) حداقل ۱/۵ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده و برای کودکان و بزرگسالان ۱ میلی لیتر به ازای هر کیلوکالری انرژی مصرف شده می باشد (۱). در صورتیکه مایعات کافی برای شیرخواران بویژه شیرخواران کمتر از ۱ سال تجویز نشود این امر منجر به دهیدراتاسیون می شود چراکه ظرفیت تغلیظ کلیه در شیرخواران کم می باشد. باید توجه داشت مصرف مایعات در مقادیری بیش مقادیر فوق الذکر بدون اشکال است. همچنین نیاز به مایعات در مواردی که دفع آب از بدن افزایش یافته است (مثلاً در هنگام تب، اسهال یا استفراغ) می تواند بالاتر از مقادیر توصیه شده باشد (۱). در نوزادان لازم است از آب جوشیده سرد شده استفاده کنیم اما در کودکان بزرگتر می توانیم از آب شیر استفاده نماییم (۱).

تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD ابتدا لازم است با ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها در فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD که در جدول ۱۲ ارائه شده است (۱) و همچنین با ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار که در جدول ۱۳ ارائه شده است آشنا شویم (۱). در حال حاضر انواع غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار وجود دارند که دو نوع از این غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار Ketonex-1 و Ketonex-2 هستند (۱) اما در حال حاضر به ایران وارد نمی شوند. از جمله غذاهای طبی که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار هستند و به ایران وارد می شوند می توان به غذاهای طبی کومیدا-MSUD (Comida-MSUD) نوع A و B ، MSUD-ماکساماید (MSUD Maxamaid) ، MSUD-ماکسامم (MSUD Maxamum) ، msud 1 و msud 2 اشاره کرد که در پایان مبحث بیماری MSUD بروشور آنها قرار داده شده است.

لازم به ذکر است تنظیم رژیم غذایی در مثال هایی که جهت بیماران مبتلا به MSUD ارائه شده است اساساً بر مبنای غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار Ketonex -1 و Ketonex -2 که در بازار ایران وجود ندارد صورت گرفته است تا در مواردیکه غذای طبی جدیدی وارد ایران شد مشکلی جهت تنظیم رژیم های غذایی بوجود نیاید. همچنین به جای شیر خشک معمولی آپتامیل-۱ (Aptamil-1) و آپتامیل-۲، هر نوع شیر خشک معمولی دیگری که ترکیب آن از نظر اسیدهای آمینه شاخه دار، پروتئین و انرژی مشخص باشد را می توان در تنظیم رژیم های غذایی استفاده کرد.

جدول ۱۲- ترکیب گروه های غذایی و انواع شیرها از نظر انرژی و مواد مغذی در فهرست
 جانیشینی برای بیماری MSUD

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	واحد	گروه های غذایی و انواع شیرها
۳۰	۰/۵	۲۵	۱۸	۳۵	۱	گروه نان و غلات
۷۵	۰/۶	۲۲	۱۷	۲۵	۱	گروه میوه
۱۵	۰/۶	۲۴	۲۲	۳۰	۱	گروه سبزی
۵۰	۰/۱	۴	۳	۵	۱	گروه الف غذاهای آزاد
۵۵	۰	۰	۰	۰	۱	گروه ب غذاهای آزاد
۷۰	۰/۱	۷	۷	۱۰	۱	گروه چربی
۷۲	۱/۰۷	۶۶	۵۸	۹۹	۱۰۰ cc	شیر مادر
۶۳	۳/۳۹	۲۲۷	۲۰۵	۳۳۲	۱۰۰ cc	شیر کامل گاو
۴۸/۵	۰/۹۷	۵۱/۴	۴۷/۶	۱۰۱	۱۰g	شیرخشک آپتامیل-۱ (مورد استفاده برای شیرخواران از بدو تولد)
۴۶	۱/۵۴	۸۴/۲	۷۲/۹	۱۵۱/۳	۱۰g	شیرخشک آپتامیل-۲ (مورد استفاده برای شیرخواران بعد از ۶ ماهگی)

جدول ۱۳- ترکیب برخی از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار

میزان مواد مغذی و انرژی در هر ۱۰۰ گرم پودر غذای طبی					محدوده سنی مورد استفاده	انواع غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار
انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)		
۴۸۰	۱۵	۰	۰	۰	۰-۱ سالگی	Ketonex-1 ^Δ
۴۱۰	۳۰	۰	۰	۰	بعد از ۱ سالگی	Ketonex-2
۲۸۹	۴۹/۷	۰	۰	۰	۰-۱ سالگی	Comida-MSUD A *
۲۹۱	۶۲/۱	۰	۰	۰	بعد از ۱ سالگی	Comida-MSUD B *
۳۰۹	۲۵	۰	۰	۰	۱-۸ سالگی	MSUD Maxamaid *
۲۹۷	۳۹	۰	۰	۰	بعد از ۸ سالگی	MSUD Maxamum *
۲۸۹	۵۰	۰	۰	۰	۰-۱ سالگی	msud 1*
۳۱۷	۵۴/۳	۰	۰	۰	بعد از ۱ سالگی	msud 2 * ^θ

^Δ غذای طبی Ketonex-1 را می توان علاوه بر شیرخواران، در مورد کودکان نوپا نیز در صورت لزوم بکار می رود.

* غذاهای طبی که در بالای آنها ستاره قرار داده شده است یا فاقد چربی هستند و یا میزان چربی در آنها بسیار ناچیز است، لذا مصرف این غذاهای طبی تا قبل از شروع تغذیه تکمیلی می تواند سبب کمبود اسیدهای چرب ضروری شود. بنابراین لازم است به ازای مصرف هر ۱۰۰ گرم از پودر این غذاهای طبی حدود ۴ قاشق مرباخوری روغن کلزا (یا کانولا) به کودک داده شود و این امر می تواند از طریق اضافه کردن یک قاشق مرباخوری روغن کلزا به محلول غذای طبی در ۴ وعده مصرف صورت گیرد. بعد از شروع تغذیه تکمیلی در صورتیکه میزان کافی چربی در رژیم غذایی قرار داده شود در این حالت دیگر نیازی به اضافه نمودن روغن به محلول غذاهای طبی نمی باشد.

^θ- غذای طبی MSUD 2 فاقد L-کارنیتین می باشد.

- باید توجه داشت معمولاً غذاهای طبی حاوی L-کارنیتین می باشند چراکه L-کارنیتین می تواند به متابولیت های سمی در ناهنجاریهای متابولیک که اساساً به صورت اسیدهای آلی هستند متصل شود و به دفع آنها از بدن کمک نماید (۵).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD در صورتیکه سن آنها کمتر از ۶ ماه باشد ابتدا با استفاده از شیر مادر یا شیرخشک معمولی میزان اسید آمینه لوسین مورد نیاز بیمار را تأمین می‌نماییم (۱، ۳) و سپس میزان پروتئین آنها را محاسبه می‌کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی از جمله Ketonex-1 که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار است تأمین می‌نماییم. در مرحله بعد میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین تأمین شده از دو مورد بالا را محاسبه می‌کنیم و در صورتیکه میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز را بصورت مکمل های L- ایزولوسین و L- والین تجویز می‌نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می‌کنیم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می‌توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱).

باید توجه داشت چون غلظت بالای اسید آمینه لوسین بیشترین سمیت را در بین اسیدهای آمینه شاخه دار، دارا می‌باشد (۱۰) و غلظت آن نسبت به دو اسید آمینه شاخه دار دیگر مشکل تر در خون پایین می‌آید (۱) لذا تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD در درجه اول بر مبنای اسید آمینه لوسین صورت می‌گیرد (۱۰).

باید توجه داشت که در برخی موارد مجموع انرژی تأمین شده از طریق شیر مادر (یا شیرخشک معمولی) و غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex-1 ممکن است بیشتر از انرژی محاسبه شده برای کودک باشد که این امر فاقد اشکال است چراکه نیاز این کودکان به انرژی بیشتر از کودکان نرمال می‌باشد. در این زمینه توجه به مثال ۹ راهگشا می‌باشد.

باید توجه داشت در کودکان مبتلا به MSUD می‌توانیم میزان پودر شیرخشک معمولی محاسبه شده را با میزان پودر غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار محاسبه شده مخلوط نماییم و سپس با اضافه کردن آب به شکل محلول در آوریم و به کودکان بدهیم (۶).

جهت تنظیم رژیم غذایی در بیماران مبتلا به MSUD که سن آنها ۶ ماه یا بیشتر می‌باشد و مواد غذایی در رژیم غذایی آنها وارد شده است ابتدا با استفاده از شیر مادر، شیر خشک (و بعد

از یکسالگی شیرگاو) و گروه های غذایی ارائه شده در جدول ۱۲، میزان اسید آمینه لوسین مورد نیاز بیمار را تأمین می نماییم. سپس میزان پروتئین دریافت شده از این گروه های غذایی را محاسبه می کنیم و باقیمانده پروتئین مورد نیاز بیمار را از طریق غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex-1 یا Ketonex-2 مطابق با سن کودک تأمین می کنیم. در مرحله بعد میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین تأمین شده از دو مورد بالا را محاسبه می کنیم و در صورتیکه میزان اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز بیمار تأمین نشده باشد باقیمانده اسیدهای آمینه ایزولوسین و والین مورد نیاز را بصورت مکمل های L-ایزولوسین و L- والین تجویز می نماییم. در پایان انرژی حاصل از موارد بالا را محاسبه می نماییم و باقیمانده انرژی مورد نیاز را در صورت لزوم می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد تأمین نماییم (۱). در زمینه تنظیم رژیم غذایی برای بیماران مبتلا به MSUD توجه به مثال های ارائه شده بسیار راهگشا می باشد.

نحوه تغذیه تکمیلی در کودکان بعد از ۶ ماهگی

از پایان ۶ ماهگی بایستی گروه های غذایی مجاز برای شیرخواران مبتلا به MSUD به تدریج در رژیم غذایی آنها علاوه بر شیر و غذای طبی وارد شوند. نحوه تغذیه تکمیلی از شروع ماه هفتم به شرح زیر می باشد:

هفته اول ماه هفتم

برای شروع تغذیه تکمیلی در هفته اول ماه هفتم از آرد برنج استفاده می شود که آن را به صورت فرنی تهیه می نمایند. جهت تهیه فرنی از آرد برنج، کمی شکر و آب استفاده می شود. فرنی در روز اول یک بار و با توجه به میل شیرخوار به میزان یک تا دو قاشق مرباخوری در فواصل تغذیه با شیر و غذای طبی داده می شود. تا پایان هفته به تدریج در صورت تمایل کودک به تعداد قاشق های مرباخوری فرنی افزوده می شود و در پایان هفته تعداد قاشق های مرباخوری ممکن است به ۵ تا ۱۰ عدد برسد.

هفته دوم ماه هفتم

در هفته دوم برای شیرخوار علاوه بر فرنی همچنین سوپ تهیه می شود. جهت تهیه سوپ از برنج و هویج استفاده می شود و از روز چهارم به سوپ شیرخوار سیب زمینی نیز اضافه می گردد. می توانیم به سوپ کودک مقدار کمی نمک و همچنین روغن مایع اضافه نماییم. در هفته دوم صبح ها به کودک فرنی و بعد از ظهر ها به کودک سوپ می دهیم.

هفته سوم ماه هفتم

در اول هفته سوم به سوپ کودک همچنین جعفری یا گشنیز اضافه می نماییم و تا پایان هفته جعفری و گشنیز به صورت توأم در سوپ استفاده می شود.

هفته چهارم ماه هفتم

در این هفته می توانیم به سوپ کودک سایر سبزی های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله کدو، تره و غیره را اضافه نماییم. همچنین می توانیم به سوپ کودک رشته فرنگی را نیز اضافه نماییم.

ماه هشتم

در ماه هشتم می توانیم به رژیم غذایی کودک پوره سیب زمینی، هویج و غیره را وارد نماییم. همچنین در این ماه می توانیم آبمیوه های مجاز برای کودکان زیر یکسال از جمله آب سیب و آب لیمو شیرین را به شیرخوار بدهیم. در رژیم غذایی این کودکان می توانیم نان را نیز به میزان کم به صورت له شده در سوپ استفاده نماییم.

ماه های نهم و دهم

در ماه های نهم و دهم می توانیم از انواع میوه های تازه از قبیل سیب، گلابی، هلو، زردآلو، خرما و غیره به صورت پوره یا رنده شده استفاده نماییم. همچنین می توانیم از غذاهای با غلظت بیشتر از قبیل انواع پلوها به صورت کته و له شده استفاده نماییم. بیسکویت ها نیز به صورت نرم شده در آب یا چای مجاز می باشد.

ماه های یازدهم و دوازدهم

در ماه یازدهم با توجه به اینکه کودک تکامل بیشتری در جویدن پیدا کرده است و به علاوه مهارت لازم برای به دست گرفتن قاشق و برداشتن غذا را بدست آورده است لذا می توانیم به کودک اجازه دهیم از غذاهای نرم تهیه شده ، خودش به تنهایی استفاده نماید. البته در حین غذا خوردن می توانیم به او کمک نماییم تا این کار را به درستی انجام دهد.

لازم به ذکر است از بعد از یکسالگی می توانیم در صورت لزوم شیر گاو را جایگزین شیر مادر یا شیرخشک معمولی نماییم.

در زمینه تغذیه بیماران مبتلا به MSUD توجه به نکات زیر حائز اهمیت می باشد:

۱- در بیماران مبتلا به MSUD ، جهت تهیه سوسپانسیون L - ایزولوسین یا L- والین لازم است پودر L- ایزولوسین یا L- والین که به مقدار مورد نیاز وزن شده است را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و سوسپانسیونی با غلظت ۱۰ mg/mL تهیه نماییم که در این مورد می توانیم به عنوان مثال ۱ گرم پودر L- ایزولوسین یا L- والین را با آب جوشیده سرد شده مخلوط نماییم و به حجم ۱۰۰ میلی لیتر برسانیم. سوسپانسیون های تهیه شده باید در ظروف در بسته و استریل تا زمان استفاده در یخچال نگهداری شوند و سوسپانسیون های استفاده نشده را در صورتیکه فریز نشده اند بعد از یک هفته بایستی دور ریخت. همچنین لازم است که سوسپانسیون های تهیه شده را قبل از هر بار استفاده تکان داد (۱). مقدار مورد نیاز از هر یک از سوسپانسیون های L- ایزولوسین یا L- والین را می توانیم با سرنگ یکبار مصرف به محلول غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار از جمله Ketonex در طول روز اضافه نماییم (۱).

لازم به ذکر است مکمل L- ایزولوسین و L- والین تنها اگر غلظت پلاسمایی آنها زیر محدوده نرمال باشد بایستی مورد استفاده قرار گیرند (۱).

۲- در رژیم غذایی بیماران مبتلا به MSUD می توان شیرخشک های آماده شده مایع، شیر مادر و شیر گاو را با سرنگهای یکبار مصرف اندازه گیری نمود. همچنین میزان پودر شیر

خشک های معمولی و پودر غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار مورد نیاز را نیز باید با استفاده از ترازوهای دارای دقت در حد گرم وزن نماییم (۱).

۳- شیرخشک های آماده شده و محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار بایستی تا زمان استفاده، در ظروف در بسته استریل در یخچال نگهداری شوند و بخش استفاده نشده بایستی بعد از ۲۴ ساعت دور ریخته شود (۱). همچنین محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار باید قبل از استفاده خوب تکان داده شوند. کودکان و بزرگسالان جهت بهبود طعم می توانند محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار را سرد مصرف نمایند (۱).

همچنین توصیه می شود که محلول غذاهای طبی (از جمله محلول غذای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار) در آون های میکروویو گرم نشوند چراکه اولاً ممکن است باعث سوختن دهان کودک یا ترکیدن ظروف شیشه ای حاوی این محلول ها شود (۱) و ثانیاً چون در غذاهای طبی هم کربوهیدرات و هم اسیدهای آمینه وجود دارند لذا احتمال ایجاد واکنش های قهوه ای شدن یا واکنش میلارد (Maillard Reaction) در اثر حرارت بسیار زیاد است. این واکنش ها سبب می شوند که کربوهیدرات ها با اسیدهای آمینه باند شوند و به این دلیل در دستگاه گوارش هضم و جذب نمی شوند و در نتیجه مورد استفاده قرار نمی گیرند (۱، ۷).

۴- در شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً استفاده از شکر معمولی بدلیل ایجاد اسمولاریته بالا و مصرف عسل بدلیل احتمال ایجاد بوتولیسم توصیه نمی شوند (۱).

۵- شیرخواران کمتر از یکسال معمولاً ۸-۶ بار در روز تغذیه می شوند در حالیکه شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان معمولاً ۶-۴ بار در روز تغذیه می شوند (۱).

مطالعات نشان داده اند وقتیکه غذاهای طبی ۱ تا ۲ بار در روز نسبت به ۴ تا ۶ بار در روز مصرف می شوند در این موارد دفع ازت از طریق ادرار افزایش می یابد (۵).

۶- اگر محلول غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار تجویز شده کمتر از ۱۰۰٪ میزان DRI را برای شیرخواران کمتر از یکسال و کمتر از ۷۵٪ میزان DRI را برای شیرخواران بزرگتر، کودکان و بزرگسالان تهیه می نماید، در این حالت رژیم غذایی باید با تجویز مکمل ویتامین ها و مواد معدنی مورد نیاز تکمیل شود (۱).

همچنین باید توجه شود که کودکان مبتلا به بیماری های متابولیک، اسیدهای چرب ضروری را به میزان کافی از طریق غذای طبی و رژیم غذایی دریافت نمایند. در مورد این کودکان حداقل ۱٪ انرژی بایستی از اسید لینولئیک و ۲/۰٪ از α -لینولنیک تأمین شود (۳). معمولاً این کودکان در معرض خطر کمبود اسیدچرب دوکوزاهگزانوئیک (Docosahexaenoic Acid (DHA) و اسید ایکوزاهگزانوئیک (Eicosahexaenoic Acid (EPA) هستند و بهتر است این اسیدهای چرب نیز بطور مکمل به این بیماران تجویز شود (۳).

۷- در بیماری MSUD تغذیه صحیح با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار (همراه با تجویز انرژی کافی) بایستی هرچه سریعتر شروع شود و در این زمینه نباید منتظر تأیید تشخیص بیماری MSUD شویم (۱). هنگامیکه غلظت ایزولوسین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی ($105 \mu\text{mol/L}$) رسید L- ایزولوسین باید به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود و این امر معمولاً در طی ۳-۱ روز از شروع حمایت تغذیه ای رخ می دهد. همچنین L-والین باید هنگامیکه غلظت والین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی ($318 \mu\text{mol/L}$) رسید به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود و این امر معمولاً در طی ۴-۲ روز از شروع حمایت تغذیه ای رخ می دهد. از سوی دیگر L-لوسین باید هنگامیکه غلظت لوسین پلاسما به حد بالایی محدوده درمانی ($185 \mu\text{mol/L}$) رسید از طریق رژیم غذایی (با وارد کردن شیر مادر، شیرخشک معمولی یا مواد غذایی ذکر شده در جدول ۱۲) به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شود. اگر L- ایزولوسین و L-والین به تغذیه با غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار افزوده شده باشد ممکن است تجویز L-لوسین از طریق مواد غذایی ذکر شده ، ۱۰-۷ روز بعد از شروع حمایت تغذیه ای نیاز باشد (۱، ۲).

باید توجه داشت که اسید آمینه لوسین آخرین اسید آمینه ای است که در بیماری MSUD غلظت آن در پلاسما نرمال می شود (۱) و دلایل این امر هم مشخص نمی باشد (۶). اگر این بیماران دچار کمبود ایزولوسین و یا والین باشند غلظت لوسین برای مدت زمان طولانی تری بالاتر از محدوده نرمال باقی می ماند (۱، ۲)، چراکه اسید آمینه لوسین نمی تواند در کمبود

اسیدهای آمینه ایزولوسین و یا والین در سنتز پروتئین های بدن بکار رود و به همین دلیل غلظت آن در خون پایین نمی آید (۳).

۸- بیماران مبتلا به MSUD که تازه تشخیص داده شده اند ممکن است بسیار بد حال باشند و غلظت لوسین پلاسمایی آنها بسیار بالا می باشد. در این حالت گاهی اوقات از روش های مختلف دیالیز جهت کاهش سریع غلظت لوسین پلاسمای استفاده می نمایند. البته این امر در همه بیماران ممکن است نیاز نباشد (۳). در بیمارانی که روی دیالیز قرار گرفته اند یا تحت دیالیز قرار نگرفته اند مشابه با نکته ۷ عمل می نمایم.

۹- در بیماران مبتلا به MSUD راه اصلی تغذیه از راه دهان می باشد و در مواردیکه این امر امکان پذیر نیست تغذیه بیمار همانند تغذیه دهانی از طریق لوله (Tube Feeding) صورت می گیرد. در مواردیکه تغذیه این بیماران باید وریدی صورت گیرد از محلول های دکستروز و محلول های چربی (۱) و در صورت امکان از محلول های اسیدهای آمینه که فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار هستند استفاده می شود (۲).

۱۰- بیماران مبتلا به MSUD که وضعیت تغذیه ای آنها خوب است همانند افراد غیر مبتلا به MSUD به استرس های متابولیک (از قبیل عفونت ها) پاسخ می دهند. استرس های متابولیک در بیماران مبتلا به بیماری MSUD اگر به سرعت تشخیص داده نشوند و درمان نگردند می توانند تهدید کننده زندگی این بیماران باشند (۱) چراکه استرس های متابولیک سبب کاتابولیسم پروتئین های بدن می شوند و این امر باعث بالا رفتن غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار بویژه لوسین می شود (۲). در این موارد بدلیل بالا رفتن غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار در خون لازم است اسیدهای آمینه شاخه دار از رژیم غذایی حذف شوند (۶) و در ادامه لازم است مشابه با نکته ۷ عمل می نمایم.

ارزیابی وضعیت تغذیه ای در بیماران مبتلا به MSUD

جهت ارزیابی وضعیت تغذیه در بیماران مبتلا به MSUD لازم است شاخص های زیر مورد ارزیابی قرار گیرند (۱):

الف- ارزیابی غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار و آلو ایزولوسین

در شروع درمان تغذیه ای بیماران مبتلا به MSUD، تا زمانیکه غلظت پلاسمایی ترکیبات فوق الذکر به حالت پایدار برسد و به نیاز های تغذیه ای اسیدهای آمینه شاخه دار نزدیک شویم باید با استفاده از روش های کمی غلظت پلاسمایی ترکیبات فوق الذکر را روزانه مورد ارزیابی قرار دهیم (۱).

در ادامه درمان تا سن ۶ ماهگی، ارزیابی غلظت پلاسمایی لوسین با روش ممانعت باکتریایی به صورت دو بار در هفته و در صورت استفاده از روشهای کمی به صورت دو بار در ماه انجام می شود. از سن ۶ ماهگی به بعد، ارزیابی غلظت پلاسمایی لوسین با روش ممانعت باکتریایی به صورت هفتگی و در صورت استفاده از روشهای کمی به صورت ماهیانه انجام می شود (۱).

در بیماران مبتلا به MSUD اگر با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده، غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار قابل اندازه گیری نباشد، در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آن قابل اندازه گیری نباشد به میزان ۲۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آن را در طی ۳ روز مجدداً اندازه گیری می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای آمینه شاخه دار باز هم قابل اندازه گیری نبودند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

در بیماران مبتلا به MSUD اگر با وجود مصرف کامل رژیم غذایی تجویز شده، غلظت پلاسمایی ایزولوسین کمتر از $50 \mu\text{mol/L}$ ، غلظت لوسین کمتر از $50 \mu\text{mol/L}$ یا غلظت والین کمتر از $95 \mu\text{mol/L}$ باشد، در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آنها پایین می باشد به میزان ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آنها را در طی یک هفته مجدداً ارزیابی می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای

آمینه شاخه دار باز هم پایین بود مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

بیماران مبتلا به MSUD اگر دچار بیماری خاصی نباشند و مقدار انرژی و پروتئین مصرفی آنها کمتر از مقادیر تجویز شده نباشند اما در آنها غلظت پلاسمایی ایزولوسین بیشتر از $105 \mu\text{mol/L}$ ، غلظت لوسین بیشتر از $185 \mu\text{mol/L}$ یا غلظت والین بیشتر از $318 \mu\text{mol/L}$ باشد در این حالت میزان تجویز هر یک از اسیدهای آمینه شاخه داری را که غلظت آنها بالا می باشد به میزان ۱۰-۵٪ کاهش می دهیم و سپس غلظت پلاسمایی آنها را در طی یک هفته مجدداً ارزیابی می کنیم. اگر غلظت پلاسمایی این اسیدهای آمینه شاخه دار باز هم بالا بود مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی آنها در محدوده درمانی قابل قبول قرار گیرد (۱).

باید توجه داشت کمبود اسیدهای آمینه شاخه دار سبب عوارض زیر می شوند (۱):

کمبود لوسین: کاهش اشتها، کاهش وزن، آپاتی یا بی احساسی (Apathy)، تحریک پذیری
کمبود ایزولوسین: کاهش وزن، سرخی مخاط دهانی، ترک خوردگی گوشه لب ها، لرزش دست ها و پاها، پوسته پوسته شدن بدن، ضایعات چشمی

کمبود والین: کاهش اشتها، کاهش وزن، تحریک پذیری و گریه بیش از حد توسط کودک ، خواب آلودگی (Drowsiness)

بطور کلی، کمبود یا عدم تعادل اسیدهای آمینه شاخه دار در طولانی مدت منجر به عوارضی از قبیل آنمی، پوسته پوسته شدن بدن، اسهال و اختلال در رشد می شود (۱).

ب- ارزیابی وجود کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار

در بیماران مبتلا به MSUD همواره ادرار بایستی فاقد کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار باشد. ارزیابی کتو اسیدها در ادرار توسط روش کتو استیکس (Ketostix) یا روش دی نیترو فنیل هیدرازین (DNPH) صورت می گیرد. در این افراد تا سن ۶ ماهگی ارزیابی وجود کتو اسیدهای حاصله از اسیدهای آمینه شاخه دار در ادرار باید بطور روزانه باشد و بعد از آن باید دو بار در هفته صورت گیرد، البته اگر افراد مبتلا به

MSUD بیمار شوند در این حالت ارزیابی وجود کتو اسیدها در ادرار باید بطور روزانه صورت گیرد (۱).

در صورتیکه در ادرار این بیماران کتو اسید وجود داشته باشد (یعنی نتیجه تست های فوق الذکر مثبت باشد) بایستی فوراً از این بیماران نمونه خون گرفته شود تا غلظت اسیدهای آمینه شاخه دار ارزیابی شود. همچنین این بیماران بایستی توسط یک متخصص بیماریهای متابولیک ویزیت شوند (۱).

باید توجه داشت در این بیماران وجود کتو اسیدها در ادرار می تواند سبب افزایش دفع کلسیم در ادرار و در نتیجه مشکلات استخوانی شود (۲).

ج- ارزیابی وضعیت پروتئین

غلظت پلاسمایی پره آلومین (یا ترانس تیرتین) شاخص معتبرتری نسبت به غلظت آلومین جهت ارزیابی وضعیت پروتئین می باشد چراکه غلظت آن در کمبود پروتئین سریعتر تغییر می نماید. به همین دلیل در مواردیکه غلظت پره آلومین کمبود پروتئین را نشان می دهد ممکن است غلظت آلومین پلازما در محدوده نرمال باشد (۱).

در بیماران مبتلا به PKU جهت ارزیابی وضعیت پروتئین لازم است غلظت پلاسمایی پره آلومین را تا سن یک سالگی هر سه ماه ارزیابی نماییم و بعد از آن هر ۶ ماه این کار را انجام دهیم (۱).

اگر غلظت پلاسمایی پره آلومین زیر محدوده نرمال باشد میزان پروتئین تجویز شده را ۱۰-۵٪ افزایش می دهیم و مجدداً غلظت پلاسمایی پره آلومین را در طی یک ماه اندازه گیری می کنیم. اگر باز هم غلظت پره آلومین زیر محدوده نرمال باشد مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا غلظت پلاسمایی پره آلومین در محدوده نرمال قرار گیرد (۱).

در صورتیکه غلظت پلاسمایی اسیدهای آمینه شاخه دار در محدوده قابل قبول باشد جهت افزایش دریافت پروتئین می توانیم از غذاهای طبی فاقد اسیدهای آمینه شاخه دار استفاده نماییم (۱).

د- ارزیابی وضعیت آهن

جهت ارزیابی وضعیت آهن بدن در این بیماران لازم است غلظت پلاسمایی فریتین در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شود و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود. در صورتیکه غلظت فریتین پلاسما زیر محدوده نرمال باشد بایستی دریافت آهن را به ۴ میلی گرم به ازای هر کیلو گرم وزن بدن از طریق دریافت مکمل سولفات فرو افزایش دهیم و در این حالت غلظت پلاسمایی فریتین را بطور ماهیانه ارزیابی نماییم. تجویز مکمل آهن تا زمانیکه غلظت فریتین به محدوده نرمال برسد باید ادامه یابد (۱).

در این بیماران همچنین غلظت هموگلوبین و هماتوکریت باید در سن ۶ ، ۹ و ۱۲ ماهگی اندازه گیری شوند و بعد از آن هر شش ماه این اندازه گیری بایستی تکرار شود (۱).

ه- ارزیابی وضعیت رشد

در این بیماران اندازه گیری قد و وزن بایستی بطور ماهیانه تا یک سالگی و هر سه ماه یکبار تا زمان اتمام رشد صورت گیرد. شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) این بیماران بهتر است بین پرستایل ۱۰ تا ۸۵ حفظ شود، هرچند برخی از کودکان نرمال ممکن است در پایین و بالای این محدوده قرار گیرند (۱).

اگر شاخص های قد برای سن و وزن برای قد (یا BMI برای سن) زیر محدوده فوق الذکر باشد، در این حالت میزان انرژی و پروتئین تجویز شده ۱۰-۵٪ افزایش داده می شود و ارزیابی مجدد شاخص ها یک ماه بعد صورت می گیرد. در صورتیکه شاخص های مذکور هنوز کمتر از محدوده ذکر شده باشند مجدداً فرآیند بالا را تکرار می کنیم تا کودک به محدوده ذکر شده برسد (۱).

و- ارزیابی دریافت مواد مغذی

مواد غذایی مصرف شده توسط بیماران مبتلا به MSUD باید در طی ۳ روز قبل از هر نوبت آزمایش خون ثبت شوند تا میزان دریافت اسیدهای آمینه شاخه دار، پروتئین و انرژی قبل از هر نوبت آزمایش خون مورد ارزیابی قرار گیرند. همچنین بعد از هر تغییری در رژیم غذایی بیمار بایستی میزان دریافت ویتامین ها و مواد معدنی مورد ارزیابی قرار گیرند (۱).

در مورد این بیماران ثبت داده های آزمایشگاهی، میزان دریافت مواد مغذی و وضعیت رشد در یک فرم خاص می تواند مفید باشد (۱).

در پایان مبحث رژیم درمانی در بیماران مبتلا به MSUD لازم به ذکر می باشد که در کتابهای تخصصی موجود مطالب علمی قابل ملاحظه ای در زمینه رژیم درمانی در مادران باردار مبتلا به MSUD وجود ندارد و این امر بدلیل تعداد کم این مادران می باشد. در این زمینه متخصصین رژیم درمانی با توجه به مطالب ذکر شده در مورد مادران باردار مبتلا به PKU و افراد بزرگسال مبتلا به MSUD و بر مبنای تجربه های شخصی می توانند رژیم غذایی مادران باردار مبتلا به MSUD را با رعایت احتیاط های لازم تنظیم نمایند. در این زمینه برخی مطالعات نشان داده اند که حفظ غلظت پلاسمایی لوسین در محدوده $100-300 \mu\text{mol/L}$ و غلظت پلاسمایی ایزولوسین و والین در حد بالایی محدوده نرمال می تواند سبب دنیا آوردن نوزاد سالم شود (۱۰). این مطالعات همچنین نشان داده اند که تحمل مادر نسبت به مصرف اسید آمینه لوسین بطور فزاینده ای از هفته ۲۲ بارداری افزایش می یابد و از حدود ۴۰۰ به ۲۱۰۰ میلی گرم در روز می رسد (۱۰).

مثال ۱۰- کودک پسر یک ماهه ای با وزن ۴ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۵۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم.
شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۲۵ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۵۰ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با جدول ۱۱ به شرح زیر می باشد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = (120 \times 4 \text{ (kg)}) = 480 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۴۸۰ کیلوکالری

$$\text{کل پروتئین مورد نیاز : } 14 \text{ gr} = 4 \times 3/5 \text{ g/kg}$$

$$\text{میزان لوسین : } 320 \text{ mg} = 4 \times 80 \text{ mg/kg}$$

$$\text{میزان ایزولوسین : } 240 \text{ mg} = 4 \times 60 \text{ mg/kg}$$

$$\text{میزان والین : } 280 \text{ mg} = 4 \times 70 \text{ mg/kg}$$

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز : } 480 \text{ mL} = 480 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal}$$

لازم به ذکر است در کودکان قبل از ۶ ماهگی بهتر است تنظیم رژیم غذایی در ابتدا با حداکثر میزان پروتئین، ایزولوسین و والین ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد اما در مورد

لوسین بهتر است میانگین محدوده توصیه شده را در نظر بگیریم. در ادامه بر حسب شرایط کودک مقادیر لوسین، ایزولوسین و والین را می توانیم تغییر دهیم.

- باید توجه داشت اگرچه میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی را حداکثر مقدار توصیه شده در نظر می گیریم اما همواره به غلظت این دو اسید آمینه در پلاسما توجه می کنیم و اگر غلظت پلاسمایی آنها بالاتر از حد نرمال باشد میزان دریافت را کاهش می دهیم.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی برای بیماران مبتلا به MSUD در قبل از ۶ ماهگی باید به این نکته توجه شود که کل لوسین مورد نیاز بیمار باید از شیرمادر یا شیرهای خشک معمولی تأمین شود.

جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (قبل از ۶ ماهگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
میزان لوسین موجود در شیر مادر (mg)		میزان شیر مادر (cc)			میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) تأمین کننده لوسین مورد نیاز کودک	
۹۹		۱۰۰				
۳۲۰		X = ۳۹۶				
۲۸۵	۴/۲	۲۶۱	۲۳۰	۳۲۰	۳۹۶ cc	میزان شیر مادر
۱۴ - ۴/۲ = ۹/۸ g					میزان پروتئینی که باید از Ketonex-1 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Ketonex-1 (g)		میزان پودر Ketonex-1 (g)			میزان Ketonex-1 تأمین کننده پروتئین باقیمانده	
۱۵		۱۰۰				
۹/۸		X = ۶۵				
۳۱۲	۹/۸	.	.	.	۶۵ g	مقدار پودر Ketonex-1
۲۴۰ - ۲۳۰ = ۱۰ mg ÷ ۱۰ = ۱ cc					۱ cc	مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
۲۸۰ - ۲۶۱ = ۱۹ mg ÷ ۱۰ = ۱/۹ cc					۱/۹ cc	مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
					.	گروه ب غذاهای آزاد
به پودر Ketonex-1 به میزانی آب اضافه کنید که حجم مایعات دریافتی حداقل به ۴۸۰ سی سی برسد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(Energy = ۷۲ kcal ، Pro = ۱/۰۷ g ، VAL = ۶۶ mg ، ILE = ۵۸ mg ، LEU = ۹۹ mg سی سی شیر مادر حاوی)

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-1 حاوی : Energy = ۴۸۰ kcal ، Pro = ۱۵ g)

- لازم به ذکر است هر نوع شیر خشک معمولی که به جای شیر مادر بکار می رود ترکیب ۱۰۰ گرم پودر آن را به جای ترکیب شیر مادر در پایین جدول یادداشت می کنیم. همچنین هر غذای طبی دیگری که به جای Ketonex-1 مورد استفاده قرار می گیرد ترکیب آن را در پایین جدول یادداشت می کنیم تا بتوانیم در محاسبات جدول رژیم نویسی یاد داشت نماییم.

- باید توجه داشت در مثال ۱۰ انرژی مورد نیاز کودک حدود ۴۸۰ کیلوکالری برآورد شده است درحالیکه کالری رژیم غذایی تنظیم شده جهت تأمین پروتئین مورد نیاز حدود ۵۹۷ کیلوکالری شده است که حدود ۱۱۷ کیلوکالری بیشتر می باشد اما این امر مشکلی ایجاد نمی کند چراکه در کودکانی که بخش اعظم پروتئین خود را به شکل اسیدهای آمینه دریافت می نمایند نیاز به انرژی همانطور که قبلاً گفته شد بالاتر می باشد. از سوی دیگر در این مثال محاسبه انرژی بر مبنای ۱۲۰ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن که متوسط نیاز است صورت گرفته درحالیکه حداکثر نیاز مطابق با جدول ۱۱ برابر با ۱۴۵ کیلوکالری به ازای هر کیلوگرم وزن می باشد.

- در مورد این کودکان ، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر) و غذای طبی Ketonex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد و مقدار محلول ایزولوسین و والین را مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول Ketonex-1 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر ؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۱- کودک پسر یک ساله ای با وزن ۹ کیلوگرم و قد خوابیده (Length) ۷۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا شاخص وزن برای قد و قد برای

سن کودک را بر روی منحنی های پرستتایل تعیین می نمایم.

شاخص وزن برای قد این کودک مطابق با نمودار پرستتایل ها در استاندارد CDC حدود صدک ۵۰ می باشد و در نتیجه وزن این کودک برای قد او در حد قابل قبول می باشد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک نیز در محدوده صدک ۲۵ قرار دارد و بنابراین قد این کودک نیز در حد قابل قبول می باشد.

محاسبه انرژی برای این کودک پسر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(وزن (kg) \times ۸۹) - ۱۰۰] + ۲۰$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(۸۹ \times ۹ (kg)) - ۱۰۰] + ۲۰ = ۷۲۱ \text{ kcal}$$

چون انرژی محاسبه شده کمتر از حداقل مقدار توصیه شده برای این سن در جدول ۱۱ می باشد لذا بهتر است کالری کودک را بر مبنای حداقل توصیه شده مطابق با جدول ۱۱ یعنی ۹۰۰ کیلوکالری تنظیم نمایم.

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۹۰۰ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان لوسین : ۴۰۵ mg

میزان ایزولوسین : ۲۴۵ mg

میزان والین : ۲۹۵ mg

حداقل مایعات مورد نیاز : $۹۰۰ \text{ kcal} \times ۱ \text{ mL/kcal} = ۹۰۰ \text{ mL}$

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی باید به دو نکته توجه شود. اولاً از شیر و سایر گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیازهای تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به PKU (از ۶ ماهگی تا ۲ سالگی)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	گروه های غذایی ، انواع شیرها، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
۱۰۸	۱/۶	۹۹	۸۷	۱۴۸	۱۵۰ cc	شیر مادر
$4 \times 30 = 120$	$4 \times 0.5 = 2$	$4 \times 25 = 100$	$4 \times 18 = 72$	$4 \times 35 = 140$	۴	گروه نان و غلات
$2 \times 75 = 150$	$2 \times 0.6 = 1.2$	$2 \times 22 = 44$	$2 \times 17 = 34$	$2 \times 25 = 50$	۲	گروه میوه
$2 \times 15 = 30$	$2 \times 0.6 = 1.2$	$2 \times 24 = 48$	$2 \times 22 = 44$	$2 \times 30 = 60$	۲	گروه سبزی
$1 \times 50 = 50$	$1 \times 0.1 = 0.1$	$1 \times 4 = 4$	$1 \times 3 = 3$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۴۵۸	۶/۱	۲۹۵	۲۴۹	۴۰۳		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$30 - 6/1 = 23/9 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		
۳۰		۱۰۰				
۲۳/۹		$X = 79/5$				
۳۲۶	۲۳/۹	.	.	.	۷۹/۵ g	مقدار پودر Ketonex-2
					. cc	مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
					. cc	مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
$900 - (458 + 326) = 116 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$116 \div 55 = 2$					۲	گروه ب غذاهای آزاد

حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۹۰۰ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.

(۱۰۰ سی سی شیر مادر حاوی: LEU = ۹۹ mg ، ILE = ۵۸ mg ، VAL = ۶۶ mg ، Pro = ۱/۰۷ g ، Energy = ۷۲ kcal)

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی: Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۱ واحد
مربا ۱ قاشق غذاخوری
یک استکان چای + ۱ حبه قند
شیر مادر ۷۵ سی سی

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی
شیر مادر ۷۵ سی سی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی

شام

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد
گروه سبزی ۱ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۱/۵ واحد
گروه سبزی ۱ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

محلول غذای طبی

- لازم به ذکر است که در صورت تمایل کودک می توانیم از گروه ب غذاهای آزاد مقدار بیشتری در رژیم غذایی بگنجانیم.

- شیر در نظر گرفته شده برای کودک را می توانیم در زمانهایی که کودک تمایل دارد به او بدهیم. در صورتیکه کودک تمایل به شیر بیشتری دارد می توانیم شیر را با آب جوشیده خنک شده رقیق نماییم تا حجم آن زیاد شود.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای MSUD لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- در مورد این کودکان، بعد از محاسبه میزان شیر مادر (یا هر نوع شیر خشک معمولی دیگر و یا شیر گاو) و همچنین غذای طبی Ketonex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) باید برای مادر توضیح داده شود که این مقادیر را در طول روز همراه با مایعات کافی به کودک بدهد. همچنین در صورت تجویز مکمل ایزولوسین و والین لازم است آنها را به صورت محلول مطابق با دستورالعملی که در بخش های قبل گفته شد تهیه نماید و در طول روز همراه با محلول غذای طبی Ketonex-2 (یا هر نوع غذای طبی دیگر) به کودک بدهد.

- در کودکان بعد از یکسالگی می توانیم به جای شیر مادر یا شیر خشک از شیر گاو استفاده نماییم. البته در این کودکان بعد از محاسبه میزان شیر گاو می توانیم آن را رقیق نماییم و به کودک بدهیم.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیاز های کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۲- کودک دختر ۲ ساله ای با وزن ۱۳ کیلوگرم و قد ۸۴ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{13}{(0.84)^2} \approx 18/4$$

BMI این کودک ۱۸/۴ می باشد و مطابق با نمودار پرستایل ها، BMI برای سن او حدود صدک ۹۰ قرار دارد. همچنین شاخص قد برای سن این کودک بالای صدک ۲۵ قرار دارد. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(13 \times (kg) - 100) + 20]$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = [(13 \times (kg) - 100) + 20] = 1077 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۰۷۷ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۳۰ gr

میزان لوسین : ۴۰۵ mg

میزان ایزولوسین : ۲۴۵ mg

میزان والین : ۲۹۵ mg

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز : } 1077 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1077 \text{ mL}$$

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط

محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
$6 \times 30 = 180$	$6 \times 0.5 = 3$	$6 \times 25 = 150$	$6 \times 18 = 108$	$6 \times 35 = 210$	۶	گروه نان و غلات
$3 \times 75 = 225$	$3 \times 0.6 = 1.8$	$3 \times 22 = 66$	$3 \times 17 = 51$	$3 \times 25 = 75$	۳	گروه میوه
$4 \times 15 = 60$	$4 \times 0.6 = 2.4$	$4 \times 24 = 96$	$4 \times 22 = 88$	$4 \times 30 = 120$	۴	گروه سبزی
$1 \times 50 = 50$	$1 \times 0.1 = 0.1$	$1 \times 4 = 4$	$1 \times 3 = 3$	$1 \times 5 = 5$	۱	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۵۱۵	۷/۳	۳۱۶	۲۵۰	۴۱۰		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$30 - 7/3 = 22/7 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		
۳۰		۱۰۰				
۲۲/۷		$X = 76$				
۳۱۲	۲۲/۷	.	.	.	۷۶ g	مقدار پودر Ketonex-2
					۰ cc	مقدار محلول ایزولوسین 10 mg/mL مورد نیاز
					۰ cc	مقدار محلول والین 10 mg/mL مورد نیاز
$1077 - (515 + 312) = 250 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$250 \div 55 = 4/5$					۴/۵	گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۱۰۷۷ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

- لازم به ذکر است در صورتیکه میزان لوسین کمی بیشتر از میزان محاسبه شده باشد ایرادی ندارد چرا که در جدول ۱۱ محدوده ای برای تجویز لوسین در نظر گرفته شده است و در مورد ایزولوسین و والین نیز همین امر صادق می باشد.

- در جدول رژیم نویسی چون میزان ایزولوسین و والین مورد نیاز با استفاده از مواد غذایی تأمین شده است لذا نیازی به تجویز آنها به صورت محلول های ایزولوسین و والین نمی باشد.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۲ واحد
مربا ۱ قاشق غذاخوری
یک استکان چای + ۳ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۱ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند
محلول غذای طبی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی
شربت نصف لیوان
(۱ قاشق شکر + کمی آلبیمو)

شام

گروه نان و غلات ۲ واحد
گروه سبزی ۲ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۲ واحد
گروه سبزی ۲ واحد
روغن ۱ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

مثال ۱۳- کودک دختر ۷ ساله ای با وزن ۲۰ کیلوگرم و قد ۱۱۵ سانتی متر مطابق با تشخیص پزشک مبتلا به بیماری MSUD می باشد. رژیم غذایی این کودک را تنظیم نمایید.

پاسخ: جهت تنظیم رژیم غذایی برای بیمار فوق الذکر ابتدا BMI بیمار را محاسبه می‌نماییم.

$$BMI = \frac{20}{(1/15)^2} \approx 15$$

BMI این کودک دختر ۱۵ می باشد و مطابق با نمودار پرستتایل ها، BMI برای سن او بین صدک ۲۵ و ۵۰ قرار دارد لذا BMI و وزن این کودک در حد قابل قبول می باشد همچنین شاخص قد برای سن این کودک در محدوده صدک ۱۰ قرار دارد و در حد قابل قبول است. محاسبه انرژی برای این کودک دختر مطابق با فرمول زیر صورت می گیرد:

$$+20 \cdot [(934 \times (m)) + (10 \times (kg))] + PA \times [(سن) \times (y) - (30/8 \times (y)) - 135/3] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$+20 \cdot [(934 \times 1/15 (m)) + (10 \times 20 (kg))] + [1/31 \times (سن) - (30/8 \times 7 (y)) - 135/3] = \text{کل انرژی مورد نیاز}$$

$$\text{کل انرژی مورد نیاز} = 1609 \text{ kcal}$$

بعد از محاسبه کل انرژی مورد نیاز، حال میزان پروتئین، لوسین، ایزولوسین، والین و مایعات مورد نیاز بیمار به شرح زیر محاسبه می شود:

کل انرژی مورد نیاز : ۱۶۰۹ کیلوکالری

کل پروتئین مورد نیاز : ۴۰ gr

میزان لوسین : ۶۰۰ mg

میزان ایزولوسین : ۳۶۰ mg

میزان والین : ۴۲۰ mg

$$\text{حداقل مایعات مورد نیاز} : 1609 \text{ kcal} \times 1 \text{ mL/kcal} = 1609 \text{ mL}$$

جهت تنظیم رژیم غذایی از ۲ سالگی به بعد بهتر است میزان پروتئین رژیم غذایی بر مبنای حداکثر مقدار ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد درحالیکه میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد. سپس بر مبنای ارزیابی وضعیت بیمار می توان میزان لوسین، ایزولوسین و والین رژیم غذایی

را تغییر داد. البته باید توجه داشت هنگامیکه میزان لوسین رژیم غذایی بر مبنای متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ صورت گیرد بهتر است میزان ایزولوسین و والین رژیم غذایی کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز ذکر شده در جدول ۱۱ در نظر گرفته شود. این امر بدلیل آنست که تجویز ایزولوسین و والین کمی بیشتر از متوسط محدوده مجاز می تواند به تنظیم غلظت لوسین پلاسما کمک نماید.

- در تنظیم جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD از ۲ سالگی به بعد باید به دو نکته توجه شود. اولاً از گروه های غذایی باید به میزانی در رژیم غذایی گنجانده شود که کل لوسین مورد نیاز را تأمین نماید. ثانیاً از هر یک از گروه های غذایی باید به میزانی در نظر گرفته شود که نیاز های تغذیه ای را تا حد امکان تأمین نماید و بتواند وعده ها (صبحانه، ناهار ، شام) و میان وعده های غذایی مناسبی را بوجود آورد.

- جدول رژیم نویسی در بیماران مبتلا به MSUD (از ۲ سالگی به بعد)

انرژی (kcal)	پروتئین (g)	والین (mg)	ایزولوسین (mg)	لوسین (mg)	میزان یا واحد	گروه های غذایی ، غذاهای طبی و انواع مکمل ها
$9 \times 30 = 270$	$9 \times 0.5 = 4.5$	$9 \times 25 = 225$	$9 \times 18 = 162$	$9 \times 35 = 315$	۹	گروه نان و غلات
$4 \times 75 = 300$	$4 \times 0.6 = 2.4$	$4 \times 22 = 88$	$4 \times 17 = 68$	$4 \times 25 = 100$	۴	گروه میوه
$6 \times 15 = 90$	$6 \times 0.6 = 3.6$	$6 \times 24 = 144$	$6 \times 22 = 132$	$6 \times 30 = 180$	۶	گروه سبزی
$2 \times 50 = 100$	$2 \times 0.1 = 0.2$	$2 \times 4 = 8$	$2 \times 3 = 6$	$2 \times 5 = 10$	۲	گروه الف غذاهای آزاد
-	-	-	-	-	-	گروه چربی
-	-	-	-	-	-	سایر مواد غذایی
۷۶۰	۱۰/۷	۴۶۵	۳۶۸	۶۰۵		میزان انرژی و مواد مغذی تامین شده از گروه های غذایی فوق الذکر
$40 - 10/7 = 29/3 \text{ g}$					میزان پروتئینی که باید از Ketonex-2 تأمین گردد	
میزان پروتئین موجود در Ketonex-2 (g)		میزان پودر Ketonex-2 (g)		میزان Ketonex-2 تأمین کننده پروتئین باقیمانده		
۳۰		۱۰۰				
۲۹/۳		$X = 98$				
۴۰۲	۲۹/۳	.	.	.	۹۸ g	مقدار پودر Ketonex-2
					۰ cc	مقدار محلول ایزولوسین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
					۰ cc	مقدار محلول والین ۱۰ mg/mL مورد نیاز
$1609 - (760 + 402) = 447 \text{ Kcal}$					میزان انرژی که باید از طریق غذاهای آزاد گروه ب تأمین گردد.	
$447 \div 55 = 8$					۸	گروه ب غذاهای آزاد
حجم مایعات مورد نیاز در روز حداقل ۱۶۰۹ سی سی می باشد. مصرف آب اضافی توسط بیمار مجاز است.						

(۱۰۰ گرم پودر Ketonex-2 حاوی : Pro = ۳۰ g ، Energy = ۴۱۰ kcal)

- لازم به ذکر است در صورتیکه میزان لوسین کمی بیشتر از میزان محاسبه شده باشد ایرادی ندارد چرا که در جدول ۱۱ محدوده ای برای تجویز لوسین در نظر گرفته شده است و در مورد ایزولوسین و والین نیز همین امر صادق می باشد.

- در جدول رژیم نویسی چون میزان ایزولوسین و والین مورد نیاز با استفاده از مواد غذایی تأمین شده است لذا نیازی به تجویز آنها به صورت محلول های ایزولوسین و والین نمی باشد.

رژیم غذایی

صبحانه

گروه نان و غلات ۳ واحد
مربا ۲ قاشق غذاخوری
یک استکان چای + ۳ حبه قند

عصرانه

گروه میوه ۲ واحد
یک استکان چای + ۳ حبه قند
محلول غذای طبی

میان وعده صبح

گروه میوه ۱ واحد
محلول غذای طبی
شربت یک لیوان
(۲ قاشق شکر + کمی آبلیمو)

شام

گروه نان و غلات ۳ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن مایع ۱/۵ قاشق غذاخوری

ناهار

گروه نان و غلات ۳ واحد
گروه سبزی ۳ واحد
روغن مایع ۱/۵ قاشق غذاخوری

آخر شب

گروه میوه ۱ واحد
یک استکان چای + ۲ حبه قند
محلول غذای طبی

در طول روز بیمار مجاز است ۳ آبنبات ۵ گرمی نیز مصرف نماید.

- برگه رژیم غذایی همراه با فهرست جانشینی برای بیماران مبتلا به MSUD لازم است به والدین کودک تحویل و بطور کامل توضیح داده شوند و برای هر وعده غذایی نیز لازم است مثال زده شود.

- لازم به ذکر است محلول غذای طبی در هر وعده غذایی که مصرف می شود بایستی ابتدا مصرف شود و سپس سایر مواد غذایی موجود در آن وعده غذایی باید مورد استفاده قرار گیرند تا اطمینان حاصل شود که کل محلول غذایی طبی مصرف می شود.

- متخصصین رژیم درمانی بعد از تنظیم رژیم غذایی کودک باید بررسی نمایند که آیا رژیم غذایی تنظیم شده قادر به تأمین کلیه مواد معدنی (بویژه کلسیم، روی، آهن) و ویتامین های مورد نیاز می باشد یا خیر؟ در صورت عدم تأمین نیازهای کودک لازم است مکمل ویتامین ها و مواد معدنی حتماً تجویز شود.

- متخصصین رژیم درمانی باید بطور منظم کودکان مبتلا به MSUD را مطابق با آنچه که در بخش ارزیابی وضعیت تغذیه گفته شد مورد ارزیابی قرار دهند و رژیم غذایی آنها را مطابق با نتیجه ارزیابی ها تغییر دهند.

فهرست جانشینی در بیماری شربت افرا

گروه نان و غلات

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

۶ گرم	نان سفید*
۱/۵ قاشق غذاخوری (۱۸ گرم)	برنج پخته
۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)	ماکارونی
۱ قاشق غذاخوری (۱۰ گرم)	ذرت پخته
۱ قاشق غذاخوری (۲۰ گرم)	گندم پخته
۱ قاشق غذاخوری (۱۵ گرم)	جو دو سر پخته
۳ قاشق غذاخوری (۲۹ گرم)	سیب زمینی پخته
۴ عدد (با قطر ۲ سانتی متر) (۸ گرم)	چیپس سیب زمینی
۲ قاشق غذاخوری (۳ گرم)	کورن فلکس
۲/۵ عدد (۱۴ گرم)	بیسکویت ویفر شکری
۲ عدد (۸ گرم)	بیسکویت ویفر وانیلی
یک سوم لیوان (۲ گرم)	پاپ کورن
۴ گرم	آرد سفید گندم*
۷ گرم	آرد سفید برنج*

باید توجه داشت در فهرست جانشینی برای بیماری شربت افرا در گروه نان و غلات ، نان ها قرار داده نشده اند. با توجه به ترکیب اسیدهای آمینه نان های سفید که در رفرانس ۱۱ آمده است در هر ۳۰ گرم نان های سفید بطور متوسط ۱۷۰ میلی گرم لوسین ، ۱۰۰ میلی گرم ایزولوسین و ۱۱۰ میلی گرم والین وجود دارد. لذا در هر ۶ گرم نان سفید حدود ۳۴ میلی گرم لوسین ، ۲۰ میلی گرم ایزولوسین و ۲۲ میلی گرم والین وجود دارد. با توجه به اینکه در فهرست جانشینی برای بیماری شربت افرا هر واحد از گروه نان و غلات بطور متوسط حاوی ۳۵ میلی گرم لوسین ، ۱۸ میلی گرم ایزولوسین و ۲۵ میلی گرم والین می باشد، بنابراین ۶ گرم از نان های سفید به عنوان یک واحد از گروه نان و غلات در فهرست بیماری شربت افرا در نظر گرفته شد اما این امر در مورد نان های سبوس دار صدق نمی کند.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.

گروه میوه ها

یک واحد از این گروه معادل با یکی از اقلام زیر می باشد:

خرما سه عدد (۲۵ گرم)	زردآلو تازه یک عدد (۳۵ گرم)
موز یک سوم یک عدد کوچک (۳۸ گرم)	برگه زردآلو ۳ عدد (۱۰ گرم)
شاه توت (یا توت سیاه) نصف لیوان (۷۲ گرم)	کمپوت زردآلو یک سوم لیوان (۸۶ گرم)
توت فرنگی نصف لیوان (۷۵ گرم)	نکتار زردآلو نصف لیوان (۱۲۶ گرم)
انجیر ۱/۵ عدد متوسط (۷۵ گرم)	گریپ فروت قطعه قطعه شده یک دوم لیوان (۱۱۵ گرم)
انجیر خشک یک عدد (۱۹ گرم)	آب گریپ فروت سه چهارم لیوان (۱۸۵ گرم)
انگور یک لیوان (۱۶۰ گرم)	کیوی نصف یک عدد متوسط (۳۸ گرم)
آب انگور حدود سه چهارم لیوان (۲۱۰ گرم)	شلیل یک عدد متوسط (۶۹ گرم)
انبه نصف لیوان (۸۲ گرم)	پرتقال قطعه قطعه شده نصف لیوان (۹۰ گرم)
طالبی یک سوم لیوان (۵۳ گرم)	آب پرتقال یک لیوان (۲۴۹ گرم)
خربزه دو سوم لیوان (۱۱۳ گرم)	نارنگی ۲ عدد متوسط (۱۶۸ گرم)
هندوانه یک لیوان (۱۶۰ گرم)	آب نارنگی یک لیوان (۲۴۷ گرم)
هلو قطعه قطعه شده یک سوم لیوان (۵۷ گرم)	گلابی قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۶۵ گرم)
کمپوت هلو یک سوم لیوان (۸۵ گرم)	کمپوت گلابی یک لیوان (۲۵۵ گرم)
نکتار هلو سه چهارم لیوان (۱۸۷ گرم)	آناناس تازه قطعه قطعه شده یک لیوان (۱۵۵ گرم)
برگه هلو (۱۳ گرم)	کمپوت آناناس سه چهارم لیوان (۱۹۶ گرم)
آلو تازه قطعه قطعه شده سه چهارم لیوان (۱۲۴ گرم)	گیلاس یا آلبالو نصف لیوان (۷۲ گرم)
کمپوت آلو یک لیوان (۲۵۸ گرم)	کمپوت آلبالو نصف لیوان (۱۱۷ گرم)
آلوی خشک ۴ عدد (۳۴ گرم)	کمپوت گیلاس ۶ قاشق غذاخوری (۹۷ گرم)
تمشک تازه نصف لیوان (۶۲ گرم)	کشمش بی دانه یک چهارم لیوان (۴۱ گرم)
سیب یک عدد بزرگ (۲۳۰ گرم)	آواکادو (۱۹ گرم)
کمپوت سیب یک لیوان (۲۰۴ گرم)	خرمالو یک سوم یک عدد (۵۶ گرم)
لیمو (۷۲ گرم)*	ریواس خام (۷۶ گرم)*

- لازم به ذکر است که وزن ذکر شده در مورد هر یک از میوه ها فقط شامل قسمت های خوراکی میوه ها می شود. در مورد کمپوت های میوه نیز وزن ذکر شده در واقع وزن میوه کمپوت شده می باشد.

* این مواد غذایی جهت تکمیل فهرست به فهرست جانشینی اصلی اضافه شده اند.